



Resolución Directoral

Lima,

19 FEB 2025

VISTOS:

El Memorando N° 038-2025-DG-HEP/MINSA; el Informe N° 011-2025-OGC-HEP/MINSA de la Oficina de Gestión de la Calidad; el Memorandum N° 005-2025-DMQ-HEP-MINSA del Departamento de Médico Quirúrgico del Hospital de Emergencias Pediátricas; y,

CONSIDERANDO:

Que, la Ley N° 26842 - "Ley General de Salud" establece que toda persona tiene derecho a exigir que los servicios que se le prestan para la atención de su salud cumplan con los estándares de calidad aceptados en los procedimientos y prácticas institucionales y profesionales;

Que, el "Reglamento de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo" aprobado por el Decreto Supremo N° 013-2006-SA; señala en su artículo 5° que los establecimientos de salud y servicios médicos de apoyo deben contar, en cada área, unidad o servicio, con manuales de procedimientos, guías de práctica clínica referidos a la atención de los pacientes, personal, suministros, mantenimiento, seguridad, y otros que sean necesarios según sea el caso;

Que, con Resolución Ministerial N° 727-2009/MINSA se aprobó el Documento Técnico "Política Nacional de Calidad en Salud", estableciendo las directrices que orientan al desarrollo de las intervenciones destinadas a mejorar la calidad de la atención de salud en el sistema de salud del Perú;

Que, mediante Resolución Ministerial N° 414-2015/MINSA fue aprobado el Documento Técnico "Metodología para la Elaboración de Guías de Práctica Clínica", estandarizando la metodología para la generación de Guía Práctica Clínica en los establecimientos del Sector Salud, a través de herramientas metodológicas necesarias, que permitan su elaboración de calidad basada en la mejor evidencia disponible;

Que, según Resolución Ministerial N° 302-2015-MINSA se aprobó la NTS N° 117-MINSA/DGSP-V.01: "Norma Técnica de Salud para la Elaboración y Uso de Guías de Práctica Clínica del Ministerio de Salud", contribuyendo a la calidad y seguridad de las atenciones de salud, respaldadas por Guías de Práctica Clínica, basadas en evidencias científicas, ofreciendo el máximo beneficio y el mínimo riesgo para los usuarios de las prestaciones en salud, así como la optimización y racionalización del uso de los recursos;

Que, en fecha 08 de junio de 2012 la Resolución Directoral N° 148-2012-DG-HEP/MINSA aprobó un compendio de ocho (08) Guías de Práctica Clínica y Guías de procedimiento de Neurocirugía estas son: "Guías de Práctica Clínica de Aneurismas de Cerebro, Guías de Práctica Clínica de los Tumores Cerebrales en niños, Guías de Práctica Clínica de Ventriculitos, Guías de Práctica Clínica para el manejo de Malformación Arteriovenosa Cerebral (MAV) en Pediatría, Guías de Práctica Clínica para el manejo de Craniectomía Descompresiva en el Traumatismo Encéfalo Craneano Severo en Pediatría. Guías de Práctica Clínica para el tratamiento Quirúrgico del Mielomeningocele, Guías de

Procedimientos para el manejo de la Derivación Ventricular Externa en Pediatría, Guías de Procedimientos para la Tercer Ventriculostomía Endoscópica”;

Que, asimismo la Resolución Directoral N° 192-2024-HEP/MINSA resuelve aprobar la "Directiva de Elaboración de Guías Técnicas de Procedimientos y Prácticas Clínicas del Hospital de Emergencias Pediátricas"; con la finalidad de estandarizar la elaboración de las guías de acuerdo con los criterios internacionalmente aceptados, a fin de garantizar atención de calidad en la institución;

Que, el Jefe del Departamento Médico Quirúrgico a través del Memorandum N° 005-2025-DMQ-HEP-MINSA, propone la actualización de 03 guías de práctica clínica que fueron aprobados mediante Resolución Directoral N° 148-2012-DG-HEP/MINSA: “Guía de Práctica Clínica para Diagnóstico y Tratamiento de Aneurisma Cerebral en Pediatría, la Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de la Ventriculitis y la Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Mielomeningocele”, documentos técnicos que buscan contribuir a la calidad de las atenciones de salud a los pacientes pediátricos, por lo que recomienda su aprobación mediante resolución directoral;

Que, en ese contexto, el Jefe de la Oficina de Gestión de la Calidad con Informe N° 011-2025-OGC-HEP/MINSA señala que en su compromiso de mantener el estándar de atención en la institución a los pacientes, evaluó la estructura de los proyectos de guías antes señalados los mismos que cumplen lo establecido en la Resolución Ministerial N° 414-2015/MINSA, la Resolución Ministerial N° 302-2015-MINSA y la Resolución Directoral N° 192-2024-HEP/MINSA; recomendando la actualización de la Resolución Directoral N° 148-2012-DG-HEP/MINSA mediante acto resolutivo sin derogarla;

Que, en mérito a lo señalado en los considerandos precedentes con Memorando N° 038-2025-DG-HEP/MINSA se dispone aprobar la actualización de los numerales 1, 3 y 6 del artículo 1° de la Resolución Directoral N° 148-2012-DG-HEP/MINSA que aprobó el compendio de ocho (08) Guías de Práctica Clínica y Guías de procedimiento de Neurocirugía del Hospital de Emergencias Pediátricas, dejando subsistente los demás extremos que contiene;

En uso de la facultad conferida en el literal e) del Artículo 6° del Reglamento de Organización y Funciones del Hospital de Emergencias Pediátricas, aprobado por la Resolución Ministerial N° 428-2007/MINSA; y,

Con la visación del Jefe de la Oficina de Gestión de la Calidad y de la Jefa de la Oficina de Asesoría Jurídica del Hospital de Emergencias Pediátricas;

SE RESUELVE:

ARTÍCULO 1°- ACTUALIZAR a partir de la fecha la Resolución Directoral N° 148-2012-DG-HEP/MINSA que aprobó las “Guías de Práctica Clínica y Guías de procedimiento de Neurocirugía”; correspondientes al artículo 1° numerales 1, 3 y 6 como sigue:

1. “Guía de Práctica Clínica para Diagnóstico y Tratamiento de Aneurisma Cerebral en Pediatría”
3. “Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de la Ventriculitis”
6. “Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Mielomeningocele”

ARTÍCULO 2°- MANTENER subsistentes lo demás extremos que contiene la Resolución Directoral N° 148-2012-DG-HEP/MINSA.

ARTÍCULO 3°- ENCARGAR al Jefe/a del Departamento Médico Quirúrgico la difusión, implementación, monitoreo, supervisión y cumplimiento de las actividades de las presentes Guías de Práctica Clínica.

ARTÍCULO 4°- DISPONER al Responsable del Portal de Transparencia la publicación de la presente Resolución y sus Anexos en el Portal Institucional del Hospital de Emergencias Pediátricas: www.hep.gob.pe.

Regístrese, comuníquese y publíquese.

JAUM/LOMV/jbcs

CC: Distribución:

- Oficina de Gestión de la Calidad.
 - Oficina de Asesoría Jurídica.
 - Departamento Médico Quirúrgico
 - Responsable del Portal de Transparencia.
 - Interesados.
 - Archivo.
- Reg. 028/047

MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL DE EMERGENCIAS PEDIÁTRICAS
M.C. Jorge Lauretti Miranda
Director General

HOSPITAL DE EMERGENCIAS PEDIATRICAS



DEPARTAMENTO MÉDICO QUIRÚRGICO

SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA PEDIATRICA

**GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA DIAGNÓSTICO Y
TRATAMIENTO DE MIELOMENINGOCELE**

DOCUMENTO DE TRABAJO.

2025

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE MIELOMENINGOCELE

I. FINALIDAD

Contribuir a la calidad, seguridad de las atenciones de salud y tratamiento oportuno de los pacientes con mielomeningocele, ofreciendo el máximo beneficio y el mínimo riesgo para los usuarios de las prestaciones de salud; así como la optimización y racionalización del uso de los recursos.

II. OBJETIVO

- Lograr uniformidad de criterios diagnósticos y terapéuticos en el manejo integral del paciente con mielomeningocele
 - Contribuir al cumplimiento de los objetivos estratégicos del hospital de emergencias pediátricas según la normativa vigente del ministerio de salud
- Mejorar la calidad de vida y sobrevida de los pacientes nacidos con mielomeningocele, asegurando el adecuado diagnóstico y tratamiento quirúrgico precoz.

III. ÁMBITO DE APLICACIÓN

- Servicio de neurocirugía
- Centro quirúrgico
- Unidad de cuidados intensivos
- Servicio de neonatología

IV. NOMBRE DE PROCEDIMIENTO

Guía práctica clínica para diagnóstico y tratamiento de mielomeningocele.

4.1. NOMBRE Y CÓDIGO

• Mielomeningocele cervical con hidrocefalo.	Q05.0
• Mielomeningocele torácico con hidrocefalo	Q05.1
• Mielomeningocele lumbar con hidrocefalo	Q05.2
• Mielomeningocele sacro con hidrocefalo	Q05.3
• Mielomeningocele cervical sin hidrocefalo	Q05.5
• Mielomeningocele torácico sin hidrocefalo	Q05.6
• Mielomeningocele lumbar sin hidrocefalo	Q05.7
• Mielomeningocele sacro sin hidrocefalo	Q05.8

V. CONSIDERACIONES GENERALES

5.1. DEFINICIÓN

La espina bífida es una afección que ocurre cuando la columna vertebral y la médula espinal no se forman adecuadamente. Es un tipo de anomalía congénita del tubo neural. El tubo neural es la estructura de un embrión en desarrollo que, más adelante, se convierte en el cerebro del bebé, la médula espinal y los tejidos que los rodean.

Normalmente, el tubo neural se forma al principio del embarazo y se cierra 28 días después de la concepción. En los bebés con espina bífida, una parte del tubo neural no se cierra del todo. Esto afecta la médula espinal y los huesos de la columna vertebral.

La espina bífida puede variar de ser leve a causar discapacidades graves. Los síntomas dependen del lugar en la columna vertebral en donde se encuentra la abertura y su tamaño. También dependen de si están implicados la médula espinal y los nervios. De ser necesario, el tratamiento temprano para la espina bífida implica una cirugía. Sin embargo, la cirugía no siempre restaura completamente las funciones perdidas.

El mielomeningocele es el tipo más grave. También se conoce como espina bífida abierta. El canal espinal está abierto a lo largo de varias vértebras en la parte baja o media de la espalda. Parte de la médula espinal, incluida la cubierta protectora de la médula espinal y los nervios raquídeos, se desplazan a través de esta abertura en el nacimiento y forman un saco en la espalda del bebé. Por lo general, los tejidos y los nervios quedan expuestos. Esto hace que el bebé sea propenso a tener infecciones peligrosas. Este tipo también causa pérdida de movimiento en las piernas y disfunción en la vejiga y el intestino.

5.2. ETIOLOGÍA

Se desconoce la causa de la espina bífida. Se cree que una combinación de factores de riesgo genéticos, nutricionales y ambientales causan esta afección. Esto incluye tener antecedentes familiares de defectos del tubo neural y recibir muy poco folato, también conocido como vitamina B9, durante el embarazo.

5.3. FISIOPATOLOGÍA

Para describir su patogenia se debe hacer mención del desarrollo embrionario del sistema nervioso. Éste se forma a partir de una estructura tubular (neurulación) y el cierre de esa estructura se completa mediante el cierre del neuróporo caudal y craneal hacia los días 24 o 26 de gestación. La causa exacta de su producción aún se desconoce; no obstante, se postulan dos teorías: La teoría primogénita hace referencia a la falta de cierre del tubo neural entre la tercera y la cuarta semana de gestación. La otra teoría, y la más firme en la actualidad, describe que se produce una rotura de un tubo neural previamente cerrado como consecuencia de un desequilibrio entre la producción y el drenaje de líquido cefalorraquídeo con el aumento de la presión e hidrocefalia concomitante, que ocurriría entre la quinta y la octava semana de gestación.

5.4. ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

La incidencia en el Perú no está determinada, algunos países de Latinoamérica reportan su incidencia entre 6.7 y 8.3 por 10 000 nacidos vivos.



5.5. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

- 5.5.1. **Deficiencia de folato en el cuerpo de la persona embarazada.** El folato, la forma natural de la vitamina B9, es importante para el desarrollo de un bebé sano. El ácido fólico es el tipo sintético que se encuentra en suplementos y alimentos fortificados. Si los niveles de folato son demasiado bajos, esto se conoce como deficiencia. La deficiencia de folato aumenta el riesgo para espina bífida y de otras afecciones que inciden en el tubo neural.
- 5.5.2. **Antecedentes familiares de defectos del tubo neural.** Tener un niño con una afección que daña el tubo neural aumenta ligeramente la probabilidad de tener otro bebé con la misma afección. Ese riesgo aumenta incluso más si la afección ya se presentó anteriormente en dos hijos.
- Además, haber nacido con un defecto del tubo neural aumenta la probabilidad de dar a luz a un niño con espina bífida. Sin embargo, la mayoría de los bebés con espina bífida nacen de un padre y una madre sin antecedentes familiares conocidos de esta afección.
- 5.5.3. **Algunos medicamentos.** Tomar medicamentos anticonvulsivos como ácido valproico durante el embarazo aumenta el riesgo de tener un bebé con espina bífida. Esto puede suceder porque los medicamentos interfieren en la capacidad del cuerpo para usar el folato y el ácido fólico.
- 5.5.4. **Diabetes.** Tener diabetes que no está bien controlada antes de embarazarte aumenta el riesgo de tener un bebé con espina bífida.
- 5.5.5. **Obesidad.** Tener obesidad al momento del embarazo también se asocia a un mayor riesgo para espina bífida.
- 5.5.6. **Aumento de la temperatura corporal.** Algunas pruebas indican que el aumento de la temperatura corporal en las primeras semanas del embarazo puede aumentar el riesgo para espina bífida. Tener fiebre o usar un sauna o una bañera de hidromasaje puede causar una temperatura corporal central alta.

VI. CONSIDERACIONES ESPECIFICAS

6.1. CUADRO CLÍNICO

6.1.1. SIGNOS Y SÍNTOMAS

- Tumoración quística sobre la columna vertebral con mayor frecuencia a nivel lumbo sacro, cubierta por piel displásica a modo de membrana que puede estar íntegra o rota con contenido de la placa neural, raíces nerviosas y líquido cefalorraquídeo.
- Paraparesia de gravedad variable: de leve hasta paraplejía
- Compromiso esfinteriano vesical y anal: vejiga neurogénica
- Trastorno de la sensibilidad con pérdida de ésta por debajo del nivel de la lesión
- Problemas ortopédicos: displasia de cadera, pie equino varo, escoliosis y otras deformidades de las extremidades
- Hidrocefalia en un 75% a 80% de los pacientes.
- Trastornos ventilatorios: apnea central
- Tener en cuenta que mientras más alta sea la lesión a nivel de la columna peor es el pronóstico de morbi-mortalidad

6.1.2. INTERACCIÓN CRONOLÓGICA

En su mayoría, los pacientes no tratados mueren luego de 6 meses de vida. Los que sufren una lesión alta tienen peor pronóstico en cuanto a expectativa y calidad de vida. Las causas de muerte durante los dos primeros años, sin tratamiento, son la hidrocefalia y la infección intracraneal. La causa renal suele expresarse luego del año

de edad. En estudios realizados en pacientes tratados desde el inicio, Lorber concluyó que un 30% de ellos podrá deambular sin asistencia ortésica, un 40% lo hará con ortesis y terapia ambulatoria y un 30% sólo se podrá manejar con silla de ruedas.

6.1.3. GRÁFICOS, DIAGRAMAS O FOTOGRAFÍAS

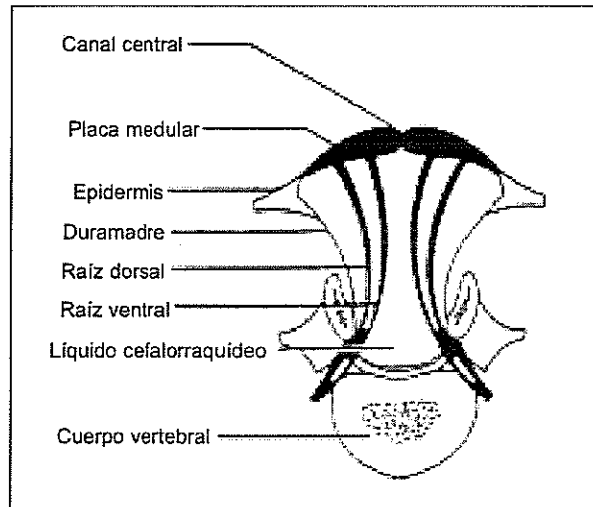
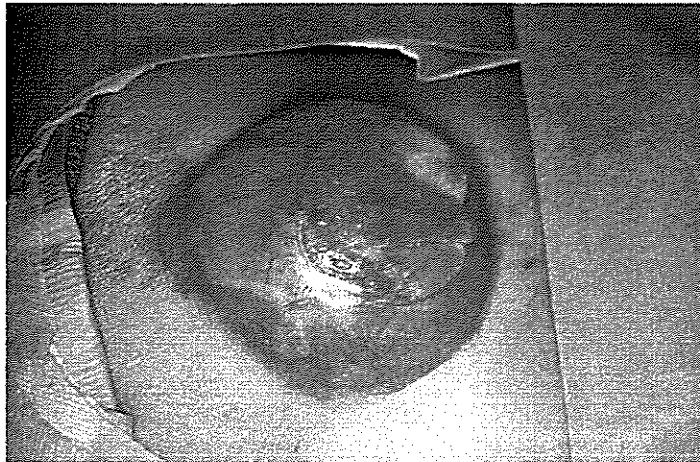
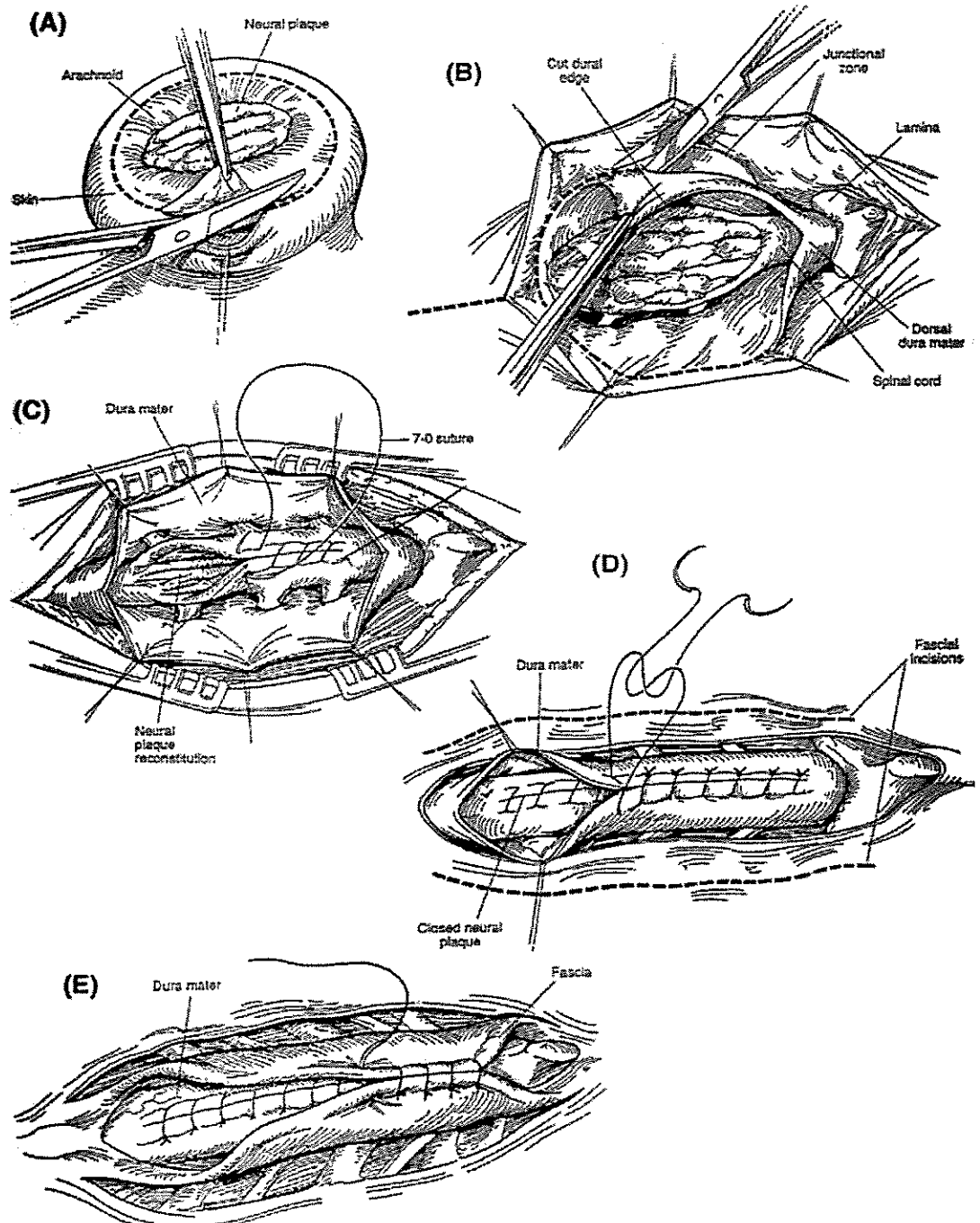


Figura 4. Mielomeningocele.



Mielomeningocele lumbosacro

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE MIELOMENINGOCELE



Ejemplo paso a paso de una reparación de mielomeningocele en la que se logra un cierre multicapa. (A) Incisión de la zona de unión y disección de la placa.

(B) Identificación y disección de la capa dural. (C) Costura de los bordes laterales de la placa. (D) Cierre de la capa dural. (E) Incisión y cierre de la capa fascial

lumbosacra circundante

6.2. DIAGNÓSTICO

6.2.1. CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO

- Diagnóstico prenatal se realiza mediante ecografía y/o dosaje de alfa feto proteína sérica. Si la pesquisa es positiva la evaluación fetal debe incluir otras anomalías anatómicas, test genético y resonancia magnética fetal en caso existan dudas.
- Diagnóstico post natal se realiza mediante inspección clínica

6.2.2. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Meningocele
- Lipomielomeningocele
- Mielocistocele
- Teratoma sacrococcigeo

6.3.

EXÁMENES AUXILIARES

6.3.1. PATOLOGÍA CLÍNICA

- Hemograma
- Grupo sanguíneo
- Perfil de coagulación
- Perfil bioquímico
- Proteína C reactiva

6.3.2. IMÁGENES

- Ecografía transfontanelar
- Tomografía cerebral sin contraste
- Resonancia magnética de encéfalo
- Resonancia magnética espinal

6.3.3. EXÁMENES ESPECIALES COMPLEMENTARIOS

- Ecografía de caderas
- Rx de caderas
- Urografía excretoria
- Mapeo genético

6.4. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

6.4.1. MEDIDAS GENERALES Y PREVENTIVAS

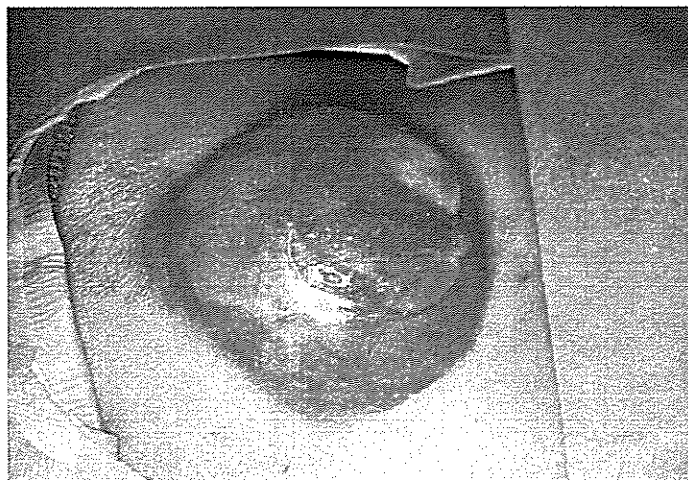
- En general, se puede reducir el riesgo de tener un bebé con espina bífida y otros defectos del tubo neural si se toma suplementos de ácido fólico. Debe comenzar a tomar los suplementos al menos un mes antes de lograr el embarazo y continuar tomándolos durante el primer trimestre.

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE MIELOMENINGOCELE

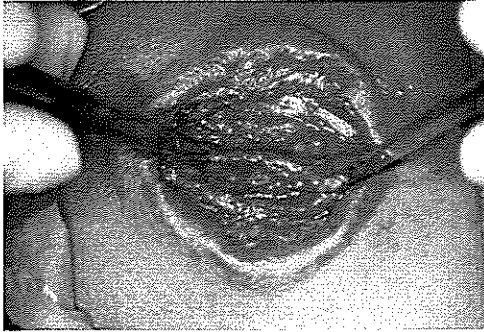
- Tener suficiente ácido fólico en el cuerpo antes de las primeras semanas de embarazo es fundamental para prevenir la espina bífida. Sin embargo, muchas personas no se enteran de su embarazo hasta pasado un tiempo. Por este motivo, los expertos recomiendan que todas las personas en edad fértil tomen un suplemento de 400 microgramos (mcg) de ácido fólico al día.
- También se recomienda comer alimentos que contengan folato o a los que les hayan agregado ácido fólico, lo que se conoce como fortificación. Estos son algunos alimentos fortificados con ácido fólico: Pan enriquecido, fideos, arroz Y algunos cereales de desayuno
- El ácido fólico se puede mencionar en los paquetes de alimentos como folato, que es el tipo natural de ácido fólico que se encuentra en los alimentos.
- **Planificación del embarazo**
- Las mujeres adultas que desean o podrían embarazarse deben tomar entre 400 mcg y 800 mcg de ácido fólico al día.
- El cuerpo no absorbe el folato con la misma facilidad que absorbe el ácido fólico, y la mayoría de las personas no reciben la cantidad recomendada de folato únicamente con la alimentación. Los suplementos vitamínicos que incluyen ácido fólico son necesarios para prevenir la espina bífida. También es posible que el ácido fólico ayude a reducir el riesgo de otras afecciones que pueden estar presentes desde el nacimiento. Estas afecciones incluyen labio hendido, paladar hendido y algunas afecciones del corazón.
- Si existe el antecedente de haber tenido espina bífida o si diste a luz previamente a un niño con espina bífida, necesitas ácido fólico adicional antes de quedar embarazada. Si estás tomando medicamentos anticonvulsivos o tienes diabetes, también puedes beneficiarte de una dosis más alta de esta vitamina B. 4mg es la dosis recomendada.

6.4.2. TERAPÉUTICA

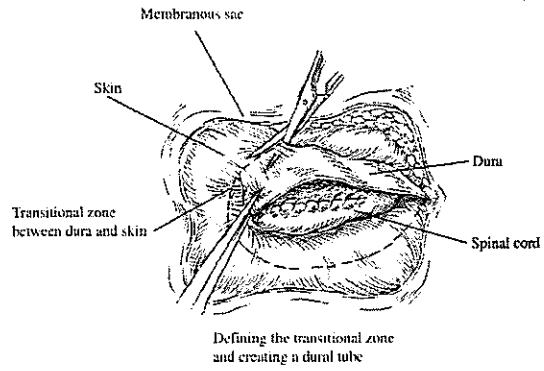
- Cirugía fetal en centros especializados.
- Paciente debe nacer por cesárea programada sin trabajo de parto de preferencia a término.
- Tratamiento antibiótico precoz de amplio espectro según indicación de neonatología que debe ser mantenido hasta el cierre del defecto espinal.
- Tratamiento quirúrgico dentro de las primeras 72 horas; que consiste en disección de la placoda o placa medulovascular, tubulización con invaginación de la placa medulovascular, disección y cierre de la duramadre, cierre del plano musculoaponeurótico paravertebral culminando con la plástia y cierre de la piel.



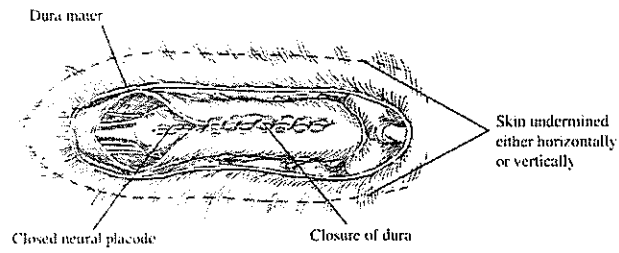
GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE MIELOMENINGOCELE



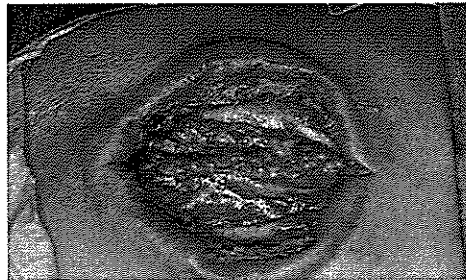
A



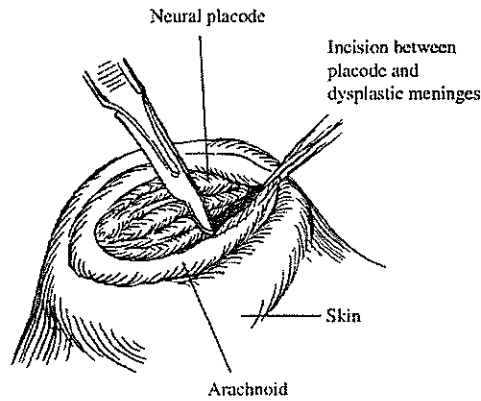
B



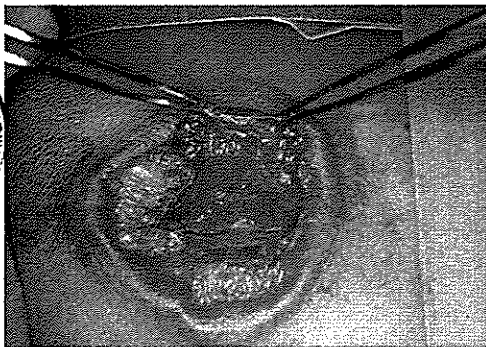
C



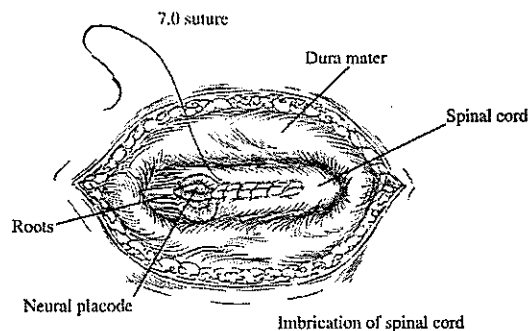
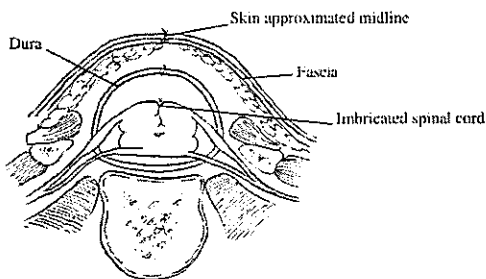
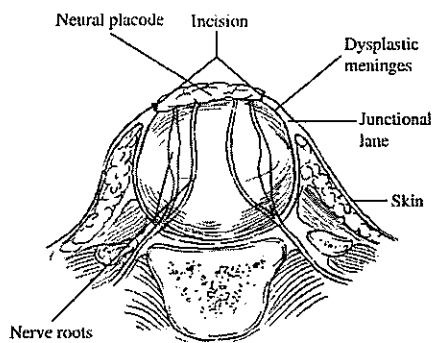
GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE MIELOMENINGOCELE



A



B



- El manejo post operatorio consiste en hospitalización en neonatología, en incubadora en posición prona o lateral para evitar la presión sobre la herida operatoria.
- Curación de la herida operatoria
- Evaluación clínica ante la posibilidad de hidrocefalia
- Ecografía transfontanelar temprana
- Tomografía cerebral si hay sospecha de hidrocefalia
- En caso el paciente tenga crecimiento acelerado del perímetro cefálico, presente inestabilidad, estridor, apneas, pobre lactancia o vómitos se recomienda la colocación de sistema de derivación ventrículo peritoneal
- Se recomienda hacer seguimiento del perímetro cefálico en caso el paciente esté asintomático o tenga lento crecimiento de éste

6.4.3. Efectos adversos o colaterales con el tratamiento

- Reacción adversa a medicamentos
- Restricción ventilatoria especialmente en mielomeningoceles dorsales
- Cuadriplejía más insuficiencia ventilatoria en mielomeningoceles cervicales

6.4.4. Signos de alarma

- Pérdida de líquido cefalorraquídeo a través de herida operatoria
- Dehiscencia o infección de herida operatoria
- Insuficiencia ventilatoria
- Fiebre y/o hipotermia
- Crisis de epilepsia
- Hiporexia
- Vómitos
- Hidrocefalia con hipertensión endocraneana
- Sepsis

6.4.5. Criterios de alta

- Paciente sin evidencias de complicaciones post quirúrgicas por 3 días seguidos
- Buena tolerancia oral
- Capaz de regular su temperatura
- No necesidad de tratamiento endovenoso
- No hidrocefalia clínica: paciente puede tener crecimiento de cavidades ventriculares pero sin progresión de su tamaño, sin crecimiento acelerado de perímetro cefálico y sin síntomas de hipertensión endocraneana entonces será seguido de forma ambulatoria

6.4.6. Pronóstico

- Depende de la altura de la lesión y de la extensión de la lesión.
- Depende de inicio temprano de antibióticos
- Depende de que se asegure tratamiento quirúrgico dentro de las primeras 72 horas

6.5. Complicaciones

- Meningoencefalitis
- Sepsis
- Ventriculitis
- Dehiscencia o infección de herida operatoria
- Anclaje medular
- Vejiga neurogénica
- Aumento del compromiso motor, sensitivo y esfinteriano
- Fístula de líquido cefalorraquídeo
- Se asocia a luxación de caderas y malformaciones de extremidades inferiores
- Escoliosis

6.6. Criterios de referencia y contrarreferencia

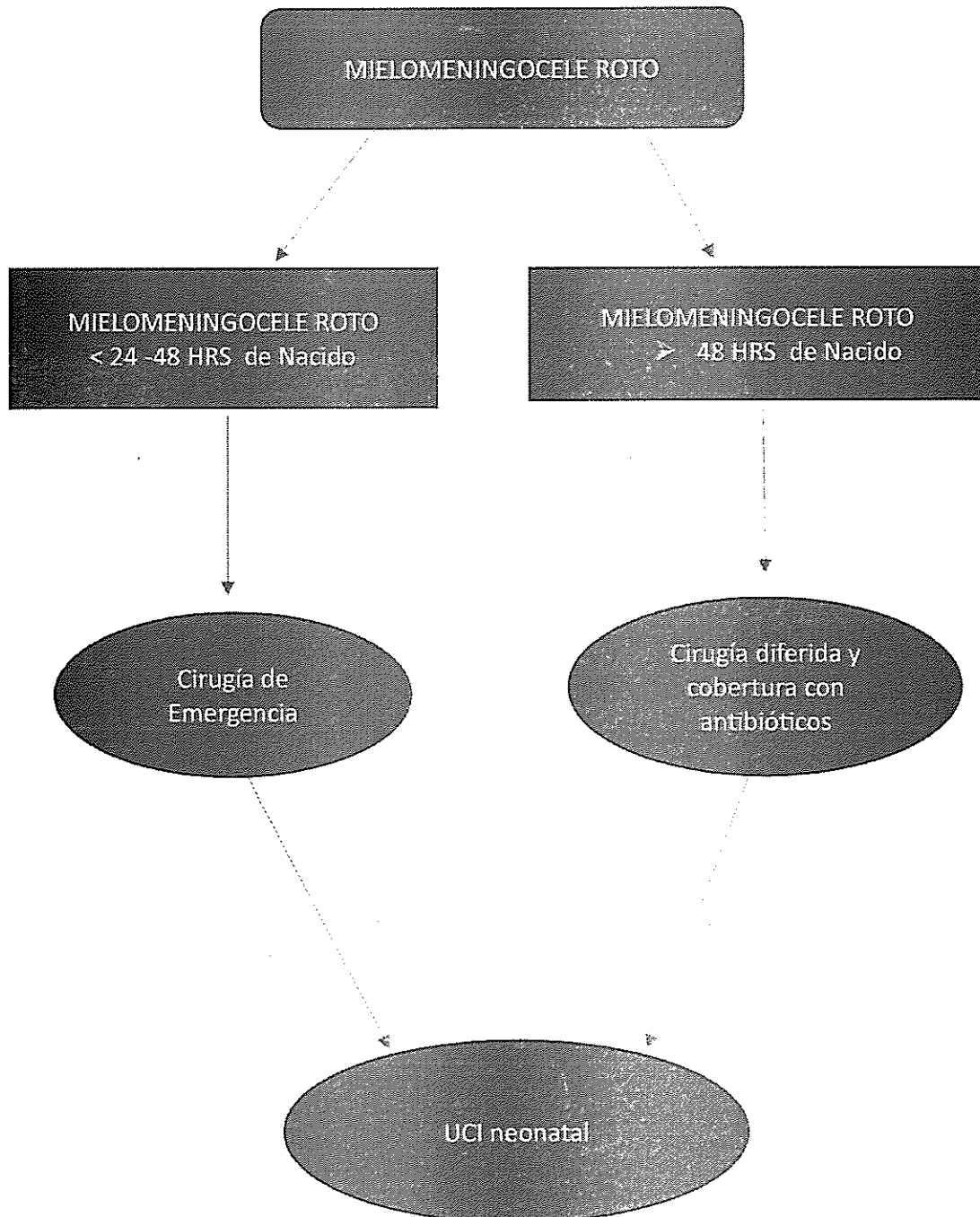
- Paciente debe ser referido a una institución de nivel de complejidad que cuente con las especialidades de neonatología y neurocirugía pediátrica como mínimo.



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE MIELOMENINGOCELE

- Referencia posteriormente a nivel III-2 para evaluaciones por las especialidades de urología pediátrica, ortopedia pediátrica, neurología pediátrica, medicina física y rehabilitación, nefrología pediátrica entre otras.
- Paciente continuará su tratamiento y seguimiento en institución de nivel III-1 o III-2

6.7. Flujograma



VII. ANEXOS

ANEXO 1.- DECLARACION DEL CONSENTIMEINTO

DECLARACIÓN DEL CONSENTIMIENTO

Yo _____, identificado (a) con DNI (), C.E. (), Pasaporte () N° _____, en calidad de Madre (), Padre (), Apoderado/Tutor Legal () del (la) paciente _____, con _____ de edad, identificado con Historia Clínica N° _____ con el Diagnóstico _____

Declaro:

Que el Médico _____ con CMP N° _____ y RNE N° _____ me ha explicado que es conveniente/necesario debido al diagnóstico de mi familiar, la realización del procedimiento: Espina Bífida sobre el cual he sido informado. Así mismo he comprendido los beneficios, probables riesgos o complicaciones del mismo.

Por lo tanto con la información completa, oportuna y sin presión; yo, voluntaria y libremente:

Doy mi Consentimiento para el procedimiento quirúrgico: Espina Bífida.

San Borja, de del 20.....

Firma del Padre, Madre o Representante Legal

Nombre _____
DNI N° _____

Huella
Digital

Firma del Médico Responsable

CMP N° _____
RNE N° _____

REVOCATORIA DEL CONSENTIMIENTO

Yo _____, identificado (a) con DNI (), C.E. (), Pasaporte () N° _____, en calidad de Madre (), Padre (), Apoderado/Tutor Legal () del (la) paciente _____, con _____ de edad, identificado con Historia Clínica N° _____ de forma libre y consciente he decidido **Revocar el Consentimiento** presentado en fecha _____ para la realización de _____ y asumo las consecuencias que de ello puedan derivarse para la salud o la vida.

San Borja, de del 20.....

Firma del Padre, Madre o Representante Legal

Nombre _____
DNI N° _____

Huella
Digital

Firma del Médico Responsable

CMP N° _____
RNE N° _____

VIII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFIA

1. Manucci G, von Quednow E. Como lo hago yo: anomalías del tubo neural en Guatemala-mielomeningocele unidad de espina bífida e hidrocefalia. Surg Neurol Int. 2014;5(Suppl 1): S13-S22.
 2. Sánchez-García D. Mielomeningocele. Rehabilitación infantil [Internet]. S.I: ortoinfo; 2001.[consultado 23 mayo 2020]. Disponible en: <https://docplayer.es/21558106-Mielomeningocele-dra-dolores-sanchez-garcia-ano-2001-re-habilitacion-infantil.html>
 3. Pérez-Gonzales L. Incidencia del Mielomeningocele en el INAREPS de la Ciudad de Mar de Plata en el periodo 1998-2007 [Internet]. Argentina: Uni- versidad Fasta; 2009 [consultado 21 mayo 2020]. Disponible en: <http://redi. ufasta.edu.ar:8080/xmlui/handle/123456789/494>
 4. Otárola BD, Rostion CG. Desarrollo embrionario y defectos del cierre del tubo neural. Rev Pediatr Electrón [Internet]. 2007 [consultado 12 junio 2020];4(3):34-36. Disponible en: <http://www.revistapediatria.cl/volume- nes/2007/vol4num3/6.html>
 5. Aparicio Meix JM. Espina Bífida. En: Asociación Española de Pediatría. Protocolos de Neurología [Internet]. 2a ed. Madrid: AEP; 2008 [consultado 21 mayo 2020]129-134. Disponible en: <https://www.aeped.es/documentos/ protocolos-neurologia-en-revision>
 6. López de Lara D, Arruza Gómez L, Villar-Villar G, Alonso Ortiz FT. Defectos del tubo neural: epidemiología y factores perinatales asociados en fetos y recién nacidos. Acta Pediatr Esp. 2008;66(9):445-451.
 7. Mancebo-Hernández A, Gonzales-Rivera A, Díaz-Omaña L, López-Alquicira M, Domínguez-Viveros W, Serrano-Sierra A. Defectos del tubo neural, pano- rama epidemiológico en México (I de II). Acta Pediatr Mex. 2008;29(1):41-47.
- Secretaría de Salud (MX). Manual de procedimientos estandarizados para la vigilancia epidemiológica de los defectos del tubo neural [Internet]. México: Secretaría de Salud; 2012 [consultado 4 mayo 2020]. Disponible en: https://epidemiologiatalax.files.wordpress.com/2013/08/09_2012_ma- nual_deftuboneural.pdf
9. Méndez J, Aceituno E, Aceituno N. Malformaciones congénitas del siste- ma nervioso central en el Hospital Escuela de Tegucigalpa, Honduras, año 2000-2009. Rev. Fac. Méd. Enero-Junio 2010;4.
 10. Medina Salas A, Coutiño León B, Alvarado Jiménez G, Ramírez Ramírez J. Epidemiología del Mielomeningocele en niños menores de un año de edad en el Instituto Nacional de Pediatría. Rev Mex Med Fis Rehab. 2001;13(2): 50-4.
 11. Pardo R, Suazo J, Castillo S, Vargas M, Zalavari A, Santos JL, et al. Estudio de asociación de base familiar entre polimorfismos de MTHFR y Mielome- ningocele en Chile. Rev Med Chile. 2014;42(5):587-92.
 12. Rodríguez DC, Alvarenga-Calidonio R. Frecuencia de malformaciones con- génitas externas en la unidad materno infantil del Instituto Hondureño de Seguridad Social en Tegucigalpa. Rev Med Post UNAH. 1999;4(3):258-63.
 13. López-Romero G, Mayes-Flores I. Incidencia de anomalías congénitas y sus factores de riesgo diagnosticadas en el Instituto Hondureño de Seguridad Social durante el periodo julio 2002 a septiembre 2004. Rev Hondur Pediatr. 2006;26(2):9-12.
 14. Milla GR, Flores AL, Umaña E, Mayes I, Rosenthal J. Postpartum women in the Honduran health system: folic acid knowledge, attitudes, and practices. Rev Panam Salud Pública. 2007;22(5):340-7.
 15. Cárcamo JM, Nazar N. Mielomeningocele en el Bloque Materno Infantil del Hospital Escuela: revisión de enero de 1980 a diciembre 1984. Rev Méd Hondur. 1985;53(4):292-303.

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE MIELOMENINGOCELE

16. Rodríguez C, Barrantes C, Jiménez AL, Ramírez R. Mielomeningocele en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera 2000-2001. *Acta Pediátr Costarric*. 2004;18(2):68-71.
17. Yoon CH, Kang SK, Jin CH, Park MS, Rho JH. A meningo-myelocele with normal intracranial signs on ultrasound and false-negative amniotic fluid alpha-fetoprotein and acetylcholinesterase. *Obstet Gynecol Sci*. 2014;57(3):223-7.
18. Coleman BG, Langer JE, Horii SC. The diagnostic features of spina bifida: 38 DOI: <https://doi.org/10.5377/rmh.v89iSupl.1.12045> the role of ultrasound. *Fetal Diagn Ther*. 2015;37(3):179-96.
19. Montes-Guifarro CR, Valladares C. Sensibilidad y especificidad del ultrasonido abdominal en el diagnóstico de malformaciones congénitas en el Hospital Materno Infantil. *Rev Méd Post Med UNAH*. 2006;9(2):221-225.
20. Mirsky DM, Schwartz ES, Zarnow DM. Diagnostic features of myelomeningocele: the role of ultrafast fetal MRI. *Fetal Diagn Ther*. 2015;37(3):219-25
21. González Pérez F, Águila Hernández Y, Ibáñez Palacio V, Jiménez Hernández L. Diagnóstico de Mielomeningocele en un feto mediante resonancia magnética de bajo campo. Presentación de un caso. *Medisur*. 2018;16(1):85-9.
22. Nazar N, Nazar D. Espina bífida. *Rev Méd Hondur*. 1985;53(2):120-4.
23. Rodríguez Ramos E, Pérez Ortiz L, Hernández Roman G, Castillo Santos AI. Cirugía precoz en la prevención de la sepsis del recién nacido con Mielomeningocele. *Rev Med Electrón[Internet]*. 2017[consultado 14 abril 2020];39(2):322-9. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242017000200017
24. Sepúlveda González G, Villagómez Martínez GE, Dávila Escamilla I, Hernández Castro F, Montes Tapia F, Zamudio Méndez O, et al. Cirugía fetoscópica en mielomeningocele. *Rev Peru Ginecol Obstet*. 2018;64(4): 615-20.
25. Arredondo-Navarro LÁ, Soto MJL, González-González ME, Aguirre-Jauregui Ó, Soto-Blanquel JL, Angulo CE, et al. Importancia del manejo temprano del mielomeningocele. Estudio comparativo. *Rev Med MD*. 2013;3.4(2):73-7.
26. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de mielomeningocele. Sub unidad de atención especializada del paciente de neurocirugía. Instituto nacional del niño – San borja 2018



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE ANEURISMA CEREBRAL EN PEDIATRIA

HOSPITAL DE EMERGENCIAS PEDIATRICAS



DEPARTAMENTO MÉDICO QUIRÚRGICO

SERVICIO DE NEUROCIRUGIA PEDIATRICA

**GUIA DE PRACTICA CLINICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO
DE ANEURISMA CEREBRAL EN PEDIATRIA**

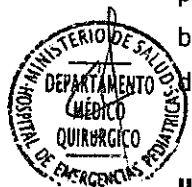
DOCUMENTO DE TRABAJO

2025

GUIA DE PRACTICA CLINICA PARA DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE ANEURISMA CEREBRAL EN PEDIATRIA

I. FINALIDAD

Apoyar en mejor la calidad de atención, unificando criterios de manejo médico y quirúrgico, en los pacientes pediátricos con aneurisma intracerebral, ofreciendo seguridad en la atención y el máximo beneficio para los usuarios de las prestaciones en salud, así como la optimización y racionalización del uso de los recursos.



II. OBJETIVO

Atender oportunamente, con menor riesgo y costo a los pacientes portadores de ruptura aneurismática, ofreciendo atención quirúrgica especializada del más alto nivel en el servicio de neurocirugía pediátrica del hospital emergencias pediátricas.



III. AMBITO DE APLICACIÓN

Esta Guía de Práctica Clínica se desarrollará en el Servicio de Neurocirugía Pediátrica y otros servicios del Hospital Emergencias Pediátricas que están inmersos en el diagnóstico y tratamiento del paciente pediátrico con diagnóstico de aneurisma cerebral.

IV. PROCESO O PROCEDIMIENTO A ESTANDARIZAR.

DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE ANEURISMA CEREBRAL EN PEDIATRIA

4.1 NOMBRE Y CODIGO:

- (CIE10: I60.7) Hemorragia subaracnoidea por aneurisma intracraneal no especificada.
- (CIE10:I67.1) Aneurisma Intracraneal sin Ruptura.

V. CONSIDERACIONES GENERALES.

5.1 DEFINICION

El aneurisma cerebral es una lesión vascular congénita producida en el tercer mes del embarazo, con falla de la pared vascular muscular(1).

- **Incidencia¹:**

- 2% de todos los aneurismas son de la infancia
- 0,5% a 1, 9% en adolescentes.
- 1% a 2% de los aneurismas de la infancia son por TEC, 0,2% a 7,9% es en adultos
- Es más frecuente en menores de 4 años.
- Es raro encontrarlo en período neonatal.
- Relación hombre/mujer es de 2/1.



5.2 ETIOLOGIA

A menudo se piensa que los aneurismas cerebrales se forman como resultado del estrés hemodinámico crónico en los puntos de ramificación de las arterias o áreas donde las arterias cambian abruptamente de curvatura. Los factores de riesgo clásicos en los adultos son en gran medida adquiridos, como la hipertensión, la obesidad, el colesterol alto, la diabetes, el abuso de alcohol y el tabaquismo, y a menudo están ausentes en los niños. Muchos pacientes pediátricos tienen comorbilidades médicas que pueden estar relacionadas con una anomalía genética subyacente o un defecto del desarrollo en el tejido arterial. Tales factores podrían predisponer a estos pacientes a la formación de aneurismas a un ritmo más rápido que en pacientes sin estos factores, lo que explica su presentación clínica más temprana. Los aneurismas pediátricos se asocian con afecciones como la poliquistosis renal, la displasia fibromuscular, el síndrome de Ehlers-Danlos, el síndrome de Klippel-Trénaunay, la esclerosis tuberosa, el síndrome de moyamoya, la telangiectasia hemorrágica hereditaria, el pseudoxantoma elástico o la enfermedad de Marfan. También hay una mayor incidencia de aneurisma traumático(2).

Los aneurismas se denominan saculares o en baya cuando tienen apariencia sacular, y disecantes cuando el aneurisma tiene apariencia fusiforme y presenta estrechamiento pre aneurismático o pos aneurismático. Los aneurismas cerebrales infantiles son morfológicamente diferentes de sus homólogos saculares en adultos, incluyendo una gran cantidad de formas fusiformes, tamaño gigante y formación de novó. Los aneurismas disecantes son dominantes durante los primeros cinco años de vida, mientras que los aneurismas saculares son más comunes en niños mayores de seis años.

CARACTERÍSTICAS DEL ANEURISMA

El tamaño y la ubicación de los aneurismas en los niños son diferentes a los que se encuentran en la población adulta. Los aneurismas de la arteria carótida interna (ACI) ocurren con frecuencia similar en ambas poblaciones; sin embargo, existe una mayor incidencia de aneurismas del extremo ICA en la población pediátrica. Los aneurismas de la arteria cerebral anterior (ACA), incluida la arteria comunicante anterior, ocurren el 34% de las veces en la población adulta, mientras que, en niños, revisiones recientes han encontrado aneurismas de la ACA sólo alrededor del 5% al 10% de las veces. Los aneurismas que afectan a la arteria cerebral media se presentan con una distribución similar tanto en adultos como en niños. Los aneurismas de circulación posterior son más comunes



en niños y ocurren aproximadamente el 25% de las veces. Por el contrario, en la población adulta ocurren en sólo el 8% de los pacientes que presentan un aneurisma. La multiplicidad de aneurismas saculares en niños es baja en comparación con los adultos, excepto en niños con aneurismas de origen infeccioso. En nuestra serie, el 33% de los aneurismas se localizaron en la ACI, el 33% en la arteria cerebral media, el 17% en la arteria cerebral posterior, el 8% en la arteria comunicante posterior y el 8% en la arteria basilar(2).

ANEURISMAS TRAUMATICOS

Los aneurismas traumáticos representan alrededor del 5% al 40% de los aneurismas pediátricos. Estos aneurismas generalmente afectan la ACA distal adyacente a la hoz (40%), afectan los vasos principales a lo largo de la base del cráneo (35%) o tienen una ubicación cortical (25%). El niño suele presentar un episodio hemorrágico unas cuatro semanas después de la lesión inicial; sin embargo, también se ha informado sangrado inmediato. La mayoría de los niños han sufrido una lesión cerrada en la cabeza, pero otras causas incluyen lesiones penetrantes y cirugía.

ANEURISMA INFECCIOSO

Los aneurismas infecciosos representan del 5% al 15% de los aneurismas pediátricos. En la mayoría de los casos son de origen bacteriano. El organismo más común es el estafilococo, seguido de los estreptococos y otros organismos gramnegativos. Los aneurismas arteriales infecciosos suelen ser causados por endocarditis bacteriana en bebés con cardiopatía congénita o reumática. Las infecciones que afectan al seno esfenoidal o las celdas aéreas mastoideas y la tromboflebitis sinusal también pueden afectar la arteria adyacente y causar un aneurisma infeccioso. También se han observado aneurismas arteriales infecciosos en niños con candidiasis mucocutánea crónica e infección por el virus de la inmunodeficiencia humana.

ANEURISMAS SACULAR

Los aneurismas saculares son el tipo más común de aneurisma que ocurre en la población pediátrica (entre el 46% y el 70%). Se desconoce la causa de los aneurismas saculares. Suelen aparecer en puntos de bifurcación de los vasos, lo que sugiere factores hemodinámicos.

ANEURISMA DISECANTE (NO TRAUMATICO)

Los aneurismas disecantes en la población pediátrica ocurren 4 veces más a menudo que en la población adulta. Este tipo de aneurisma puede ocurrir en la circulación anterior o posterior, especialmente en los segmentos P1 y P2 de la arteria cerebral posterior, la ICA supraclinoidea y la arteria cerebral media. Hetts y colegas, en la serie más grande reportada, evaluaron a 77 pacientes con 103 aneurismas intracraneales y mostraron una mayor incidencia de aneurismas disecantes en la circulación anterior. Lasjaunias et al., en su serie de 59 niños consecutivos con 79 aneurismas, mostraron una distribución casi igual entre la circulación anterior y posterior. Agid et al., en su serie de 33 pacientes con 37 aneurismas, demostraron que la mayoría de los aneurismas disecantes afectan la circulación posterior. Hay informes de aneurismas disecantes en niños que curan espontáneamente con la oclusión de la arteria principal.

ANEURISMA GIGANTE

Los aneurismas gigantes (>25 mm) en niños son aproximadamente 4 veces más comunes que en adultos. Su incidencia reportada en niños está entre el 25% y el 45%. Los aneurismas gigantes deben considerarse en la categoría de disección. Los niños que tienen aneurismas gigantes a menudo presentan efecto de masa y sólo el 35% de las veces presentan HSA(2).

5.3 FISIOPATOLOGIA.

Al igual que sus homólogos adultos, los aneurismas de la infancia tienen asociaciones y vínculos con una variedad de trastornos sistémicos e intracraneales. Mientras que algunas pueden representar acontecimientos puramente coincidentes, generalmente se reconoce que otras afecciones, como la coartación aórtica, conllevan un mayor riesgo de sufrir un aneurisma cerebral.



Las más comunes de estas afecciones incluyen coartación de la aorta, enfermedad renal poliquística, displasia fibromuscular, esclerosis tuberosa, síndrome de Ehlers-Danlos, síndrome de Marfan y síndromes familiares. Aparte de las arteriopatías más comunes ya mencionadas, tanto la sífilis como el pseudoxantoma elástico también han estado implicados en casos de HSA infantil. Azarelli informó el caso de un niño con antecedentes de irradiación curativa previa para germinoma intracraneal que posteriormente desarrolló múltiples aneurismas y falleció por una lesión fusiforme rota de la arteria carótida interna. La enfermedad de Moyamoya también tiene correlaciones con un mayor riesgo de múltiples aneurismas infantiles. Como la irradiación previa ha estado implicada en el desarrollo del síndrome de Moyamoya, se podría postular que el caso de Azarelli podría haber encajado en esta categoría. Otras anomalías estructurales vasculares incluyen patrones fetales anormales o persistentes o restos vestigiales que se presentan con frecuencia en niños con aneurismas(3).

Los aneurismas intracraneales también se correlacionan con diversas enfermedades hematológicas en los niños. Varios casos de bebés y niños pequeños con virus de inmunodeficiencia humana (VIH) adquirido por vía materna han desarrollado aneurismas de la circulación proximal. Aún no está claro si estas lesiones representan una lesión directa de la pared del vaso por el propio retrovirus o por condiciones infecciosas asociadas. Existe una incidencia inusualmente alta de informes de aneurismas múltiples en casos de VIH. También hay observaciones de aneurismas asociados con trastornos hematológicos no infecciosos como la talasemia menor, la anemia de células falciformes y la deficiencia de glucosa-6-fosfatasa.

También se encuentran en la literatura informes de casos aislados de aneurismas cerebrales en niños con tumores cerebrales concurrentes. En nuestra serie actual, Zee informó un caso fascinante de un niño con un aneurisma temporal de la MCA encerrado en un sarcoma anaplásico del lóbulo temporal. Junto con varios otros autores, también observamos a un niño cuyo aneurisma fue diagnosticado tras una evaluación de hipopituitarismo secundario a un adenoma hipofisario. También existen informes de pacientes con mixoma cardíaco y múltiples aneurismas intracraneales(3).

ANEURISMAS TRAUMÁTICOS

Los aneurismas traumáticos suelen desarrollarse a partir de una lesión penetrante directa o en asociación con una lesión cerrada en la cabeza. Clásicamente, la localización de estas lesiones en niños se relaciona con el trayecto directo del proyectil penetrante, con regiones vasculares suspensorias del cerebro o con áreas de contigüidad vascular con márgenes duros. Los vasos corticales periféricos suelen estar directamente afectados debajo de los bordes de una fractura de cráneo. Ventureya subdividió los aneurismas traumáticos en cuatro grupos principales. El primer grupo representa las lesiones de la arteria carótida interna que se subclasificaron en tipos cavernosos, supraclinoides y petrosos. Estos fueron los más vistos. Los aneurismas supraclinoides fueron raros. El segundo grupo estaba compuesto por lesiones de la circulación de la arteria cerebral anterior, típicamente distales a la arteria comunicante anterior. El tercer grupo incluía aneurismas de distribución de la arteria cerebral media que generalmente estaban cerca o distales a su bifurcación. Finalmente, estaban aquellos aneurismas situados cerca de la confluencia vertebrobasilar. Los aneurismas múltiples traumáticos ocurrieron con la menor frecuencia(3).

ANEURISMAS GIGANTES

Los aneurismas saculares que superan los 25 mm en su diámetro máximo se han clasificado tradicionalmente como de tamaño "gigante". Aún no está claro si estas lesiones son el resultado de una evolución dinámica de lesiones más pequeñas con una rotura intermitente de la pared del aneurisma. De las series de aneurismas que cubren todos los grupos de edad, las lesiones gigantes representan aproximadamente del 2 al 5 por ciento de todos los casos. Los aneurismas gigantes en los niños ocurren con mucha mayor frecuencia. Varios autores han informado en sus series proporciones notablemente altas de lesiones grandes o gigantes: Amacher y Drake 45%, Meyer y Sundt 54%, Gerosa et al. 20% y Humphreys 28,5%. En una amplia revisión de 500 casos de aneurismas infantiles, el 20 por ciento eran de naturaleza gigante. Para los aneurismas de niños menores de cinco años, la proporción de aneurismas grandes (50%) y gigantes (30%) es aún mayor.

En la literatura también se encuentran casos anecdóticos de aneurismas masivos en lactantes muy pequeños. Aunque varias de estas series reflejan el sesgo de derivación de su práctica, la frecuencia de aneurismas gigantes parece aumentar con la edad más temprana en la literatura.

También es un hecho conocido que los aneurismas intracraneales gigantes en adultos son diferentes en su localización en comparación con los aneurismas más pequeños. Aproximadamente el 40 por ciento está presente en la distribución carotídea, el 25 por ciento en la distribución de la arteria cerebral anterior y media y el 30 por ciento en el territorio vertebrobasilar; esto representa un aumento de seis veces en la proporción de lesiones de la fosa posterior que generalmente se observan en la población adulta. Los aneurismas intracraneales gigantes de los niños comparten esta predilección por la circulación posterior, pero en mucho mayor grado. A partir de la revisión de 500 casos de la literatura que hizo Hacker, observó que "existe aproximadamente una distribución igual entre el sistema anterior y posterior" de los aneurismas gigantes. Nuestra serie de 52 niños incluyó 12 aneurismas gigantes de los cuales 6 (50%) estaban en el territorio vertebrobasilar y 8 (67%) eran varones. Mientras que el 60 % de los aneurismas gigantes en adultos ocurren en mujeres, el 62 % de los aneurismas gigantes infantiles ocurren en hombres(3).

COARTACIÓN DE LA AORTA

Como se analizó anteriormente, una de las primeras descripciones de rotura de aneurisma pediátrico fue la de un niño de 15 años con una lesión estenótica del istmo aórtico. Como señaló Matson, la relación entre la coartación aórtica y la rotura de aneurismas cerebrales en niños ha tenido eco repetidamente en la literatura del siglo pasado. En 1927, los exámenes post mortem realizados a 32 niños con coartación aórtica implicaron una hemorragia cerebral como causa de muerte en el 37,5% de los casos. Al año siguiente, Abbott descubrió que en 7 de 20 casos con hemorragia cerebral y coartación aórtica se confirmó la rotura de un aneurisma cerebral en la autopsia.

La incidencia real de aneurismas cerebrales en niños con coartación aórtica es difícil de estimar ya que la mayoría de los niños afectados no presentan síntomas hasta una edad más avanzada de la vida. Tyler y Clark, en su revisión de 200 pacientes con coartación aórtica, informaron que sólo cinco pacientes fueron diagnosticados en vida con aneurismas cerebrales. Informaron una edad promedio de ruptura de 25 años según su revisión de la literatura. A menudo, las manifestaciones neurológicas pueden proporcionar las primeras pistas hacia el diagnóstico de coartación aórtica. LeBlanc escribió, "en pacientes jóvenes, hipertensos y no cianosados, los síntomas neurológicos intermitentes o una lesión cerebral repentina pueden sugerir la existencia de una coartación aórtica". Continuó confirmando la asociación de la coartación aórtica con la rotura de un aneurisma cerebral y también señaló la predilección por los aneurismas múltiples en estos pacientes. En pacientes con este cuadro clínico se debe buscar un soplo continuo, hipertensión arterial en la vasculatura proximal a la estenosis y pulsos disminuidos con hipotensión en las extremidades distales.

Además de los aneurismas rotos, los pacientes con coartación también pueden sufrir complicaciones reducidas a hipertensión arterial directa y hemorragia intracerebral resultante, émbolos que surgen de aneurismas aórticos asociados o sitios quirúrgicos con un accidente cerebrovascular resultante, y abscesos cerebrales que surgen de émbolos infectados. El alivio de la estenosis aórtica suele dar lugar a una reducción de la presión arterial proximal a la coartación y puede reducir el riesgo de hemorragia intracerebral y rotura del aneurisma. Algunos autores incluso han recomendado la cirugía de una aneurisma cerebral previa a la corrección de la coartación aórtica en pacientes estables. Patel y Richardson informaron que 7 de sus 58 pacientes con aneurisma tenían coartación de la aorta. En nuestra propia serie, hemos encontrado dos niños con estenosis aórtica y aneurisma cerebral sintomático. Siempre que sea posible, recomendamos una angiografía por resonancia magnética (ARM) o una angiografía por TC espinal con reconstrucciones tridimensionales antes de la adolescencia para pacientes con coartación aórtica. Aunque menos sensibles que la arteriografía estándar, se ha demostrado que la ARM y la TC son modalidades de detección seguras, no invasivas y eficaces para los aneurismas cerebrales. Si es normal, se pueden obtener exploraciones repetidas de vigilancia a discreción del médico. Para pacientes con evidencia clínica de rotura aneurismática o en casos en los que la ARM es cuestionable, se recomienda la angiografía cerebral de cuatro

vasos. Es esencial que un neurorradiólogo experimentado esté disponible para realizar técnicas especializadas como el cateterismo braquial, ya que las estenosis graves pueden impedir el cateterismo femoral estándar y la edad del paciente aumenta la complejidad potencial de la colocación del catéter y la carga de contraste(3).

POLQUISTOSIS RENAL

Hay dos formas distintas de enfermedad renal poliquística. La primera es una forma autosómica dominante del trastorno que afecta a múltiples órganos, incluidos el corazón, el tracto gastrointestinal y los riñones. Los pacientes afectados también demuestran un mayor riesgo de albergar un aneurisma intracraneal, aunque las tasas de prevalencia informadas varían del 0 al 41 por ciento. Este amplio rango se debe en parte al hecho de que el diagnóstico de la poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD) a menudo se retrasa hasta la edad adulta. De hecho, la mayoría de los pacientes con PQRAD con aneurismas experimentan rotura después de la segunda década de la vida. El uso inconsistente de angiografía, tomografía computarizada (TC) de corte fino y MRI/MRA ha hecho que calcular la incidencia de aneurismas sea una tarea aún más difícil. Informes de casos aislados han confirmado la presencia de aneurismas cerebrales en bebés con esta forma de la enfermedad. Mediante estudios de vinculación, la poliquistosis renal en adultos se ha mapeado en un locus de 100 kb en el cromosoma 16 denominado PKD1. Los estudios genéticos han demostrado hasta un 18% de incidencia de aneurismas en pacientes de familias con PKD1 con al menos un miembro de la familia afectado. El gen PKD1 también se correlaciona con otras afecciones asociadas con quistes renales como la esclerosis tuberosa (ET). Varios autores han informado hallazgos arteriopáticos similares en pacientes con ADPKD, displasia fibromuscular y ST y, por lo tanto, postulan un papel común para PKD1 en el desarrollo de la pared vascular.

El segundo tipo, la poliquistosis renal infantil, se hereda de forma autosómica recesiva y normalmente se presenta temprano en la vida como una masa en el flanco o agrandamiento del abdomen. La esperanza de vida de estos pacientes suele ser bastante corta y, como tal, los aneurismas en esta población son extremadamente raros. En una serie de 14 pacientes con la forma infantil de la enfermedad, 12 fallecieron antes de la adolescencia sin evidencia de aneurisma intracraneal. Se ha informado que sólo un sobreviviente a largo plazo desarrolló un aneurisma basilar a los 18 años.

Chapman en su estudio de 92 pacientes con PQRAD citó una frecuencia del 4 por ciento de aneurismas no rotos en los pacientes afectados en comparación con la frecuencia del 1 por ciento que se observa típicamente en la población general ($P < 0,04$, intervalo de confianza del 95 por ciento). Es de destacar que la TC de corte fino con reconstrucción multiplanar fue su modalidad de detección primaria y la angiografía se utilizó para confirmar solo los hallazgos sospechosos. Aunque la angiografía cerebral es la prueba más sensible y específica para los aneurismas intracraneales, la mayoría de los médicos no obtienen angiografías de forma rutinaria en todos los pacientes con poliquistosis renal debido a cuestiones de costo, riesgo y resultados. De hecho, varios autores han informado de un mayor riesgo de complicaciones al realizar la angiografía en pacientes con riñón poliquístico y han recomendado su uso con precaución en tales casos. De las pocas series de estudios angiográficos disponibles, existe una mayor frecuencia de informes de aneurismas no rotos en comparación con cuando la TC es la modalidad de detección: 41% de 17 sujetos sin síntomas neurológicos y 37% de 19 pacientes con síntomas.

Con base en estas observaciones, no se puede hacer una afirmación definitiva sobre el riesgo exacto de que los pacientes con PQRAD alberguen un aneurisma intracraneal. La angiografía cerebral, por otro lado, conlleva un claro riesgo en pacientes con ADPKD. Como tal, nuestras recomendaciones actuales son que es necesaria una tomografía computarizada de corte fino o una resonancia magnética o resonancia magnética para los pacientes diagnosticados con PQRAD. Al igual que en los pacientes con coartación aórtica, aquellos que presentan síntomas neurológicos o imágenes no invasivas anormales deben someterse a una angiografía cerebral de cuatro vasos. Como han recomendado otros autores, no realizamos de forma rutinaria pruebas de detección de aneurismas en pacientes con la forma infantil de la enfermedad, ya que su riesgo es bajo y su esperanza de vida corta.



ESCLEROSIS TUBEROSA (ET)

La enfermedad de Bourneville (ET) también se correlaciona con múltiples aneurismas intracraneales y quistes renales. La esclerosis tuberosa es un trastorno con manifestaciones proteicas que involucran múltiples sistemas orgánicos, y la mejor explicación es que se trata de una displasia tisular del desarrollo que involucra elementos tanto ectodérmicos como mesodérmicos. Su presentación clínica característica es por una tríada clásica de retraso mental, epilepsia y adenoma sebáceo. El gen putativo del ST también comparte una ubicación común con el gen PKD1 (100 kb) de la enfermedad renal poliquística en el cromosoma 16. Blumenkopf en su revisión de este tema descubrió sólo cinco casos de ST con aneurismas intracraneales asociados. Se cree que la displasia tisular del ST es en parte responsable de un defecto congénito de la pared arterial, lo que explica la observación clínica de un mayor número de aneurismas múltiples y fusiformes.

Curiosamente, los hallazgos histológicos en los quistes renales del ST son idénticos a los encontrados en los quistes de los pacientes con PQRAD. Se sabe que ambas enfermedades coexisten en el mismo paciente y, a menudo, pueden ser difíciles de diferenciar en casos que presentan fenotipos no clásicos. Se ha postulado un papel central para el gen PKD1 relacionado con estos cambios histológicos, pero aún está por demostrarse. Otros síndromes congénitos asociados con quistes renales, como la enfermedad de Zellweger o el síndrome de Meckel-Gruber, no demuestran un mayor riesgo de aneurismas cerebrales. Las angiografías de detección en pacientes con esclerosis tuberosa (ET) han sido ineficaces ya que los niños suelen sangrar por lesiones que no se documentaron inicialmente en la angiografía de detección.

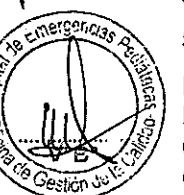
DISPLASIA FIBROMUSCULAR

Descrita principalmente como una angiopatía a menudo asociada con hipertensión, la displasia fibromuscular (FMD) se caracteriza por cambios displásicos en la pared de los vasos que se extienden multifocalmente dentro de las ramas de la aorta. La fiebre aftosa, que se encuentra principalmente en mujeres hipertensas de mediana edad, se ha asociado con un mayor número de aneurismas intracraneales, así como con muchas otras anomalías congénitas. Aunque el establecimiento de este vínculo entre la fiebre aftosa y los aneurismas cerebrales es claro en pacientes adultos, los casos de hemorragia subaracnoidea y aneurismas en niños con fiebre aftosa son extremadamente raros(3).

SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS Y MARFAN

Los aneurismas intracraneales se asocian con mayor frecuencia con pacientes con síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV. Como defecto autosómico dominante en la síntesis de colágeno, los pacientes de Ehlers-Danlos clásicamente tienen piel hiperplásica y articulaciones hiperextensibles. Como entidad clínica, se divide además en varios tipos clínicos (I-IV) con diferencias evidentes en el defecto específico de la síntesis de colágeno, las características clínicas y el patrón de herencia. Las características fenotípicas clásicas no suelen observarse en pacientes con enfermedad de tipo IV y, por lo tanto, pueden provocar un retraso en el diagnóstico hasta que se produce la rotura del aneurisma cerebral, generalmente en la edad adulta. No estaría injustificado obtener una resonancia magnética, una resonancia magnética o una tomografía computarizada de un niño con enfermedad tipo IV conocida. Ocasionalmente también se han informado aneurismas intracraneales en pacientes con Ehlers-Danlos tipo I y tipo VI.

Mientras que la existencia de grandes aneurismas disecantes de la aorta es una característica bien reconocida del síndrome de Marfan, menos clara es la asociación entre Marfans y los aneurismas intracerebrales. Una revisión de la literatura revela que no se ha llegado a ninguna conclusión definitiva sobre la relación de los aneurismas de baya con el síndrome de Marfan.



OCURRENCIA DE ANEURISMA FAMILIAR

Dada la rara incidencia de aneurismas intracraneales en niños en general, no sorprende descubrir que los casos familiares son aún más infrecuentes. Aunque la mayoría de estos pacientes permanecen asintomáticos hasta la edad adulta, los aneurismas familiares tienden a romperse a una edad más temprana de lo esperado. Además, las lesiones familiares muestran una propensión a la vasculatura periférica, especialmente la del territorio de la arteria cerebral media. También existen informes de una mayor incidencia de aneurismas múltiples en casos familiares, especialmente en casos asociados con el síndrome de Marfan, el síndrome de Ehlers-Danlos, la poliquistosis renal, las telangiectasias hemorrágicas hereditarias, los angiomas cavernosos, la enfermedad de Von-Hippel-Lindau, las malformaciones arteriovenosas y la enfermedad de Sturge. -Síndrome de Weber.

Ha sido un desafío desarrollar un método racional, seguro y rentable para evaluar a los niños con antecedentes familiares. La angiografía en niños conlleva una cantidad de riesgo cuantificable. Dados los avances recientes en imágenes, recomendamos realizar pruebas de detección por resonancia magnética, resonancia magnética nuclear o tomografía computarizada para estos pacientes. No examinamos de forma rutinaria a niños asintomáticos cuyo padre soltero tiene un aneurisma, ya que el riesgo es relativamente bajo. En los casos en los que un gran número de miembros más jóvenes de la familia se ven afectados, puede ser necesaria una evaluación más agresiva. Se debe obtener una angiografía estándar en todos los casos clínica o radiográficamente sospechosos(3).

5.4 ASPECTO EPIDEMIOLOGICO

Los aneurismas intracraneales pediátricos son lesiones raras y complejas que requieren un análisis microquirúrgico y endovasculares abierto y matizado para optimizar los resultados a largo plazo. En el transcurso de 30 años, encontramos aproximadamente 1,5 pacientes por año, y la mitad presentó una HSA.

El predominio masculino, la prevalencia de ubicación y las diferencias de tamaño entre los aneurismas pediátricos y adultos sugieren distintos mecanismos fisiopatológicos y potencialmente genéticos, aunque se necesitan estudios futuros para corroborar estas observaciones clínicas(4).

Excluyendo a los pacientes que no pudieron recuperar los reflejos del tronco encefálico, la tasa de mortalidad fue del 2,3% y la tasa de recurrencia del aneurisma fue del 2,3%. Entre 44 de los 47 pacientes pediátricos que fueron tratados, el 90,9% tenía una puntuación mRS ≤ 2 en el último seguimiento(4).

No hubo recurrencia de aneurismas después del clipaje microquirúrgico. Nuestro único caso de nueva hemorragia fue en un paciente con múltiples aneurismas que sangró mientras esperaba el tratamiento de un segundo aneurisma como paciente hospitalizado(4).

- Localización(1)
 - 40% en arterias cerebrales media y anterior en su porción distal(1).
 - 20% a 30% van con aneurismas múltiples.
 - 5% a 15% en bifurcación de arteria vertebro basilar, en la bifurcación.
 - 90% a 95% son de arterias carótidas y sus vasos, así:

30% en arteria comunicante anterior

25% en arteria comunicante posterior

20% en arteria cerebral media

15% en la carótida intracraneal

Los aneurisma micóticos y traumáticos periféricos corticales son más frecuentes después del TEC con fractura craneal en niños, con hematoma parenquimal asociado a displasia vascular(1).

- Prevalencia según el tamaño del aneurisma

En niños mayores de 5 años(1):

50% son aneurismas grandes mayores de 10 mm (27% en adultos)

27% son aneurismas gigantes mayores de 25 mm (2% en adultos) esta propensión estará relacionado con

la compliance vascular del niño.

- La ruptura aneurismática es la más frecuente presentación.
- La lesión neurológica por efecto de masa en niños es del 18% mientras que en el adulto es del 7,5%.

5.5 FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

Se han revelado diferencias significativas en las características demográficas, presentaciones clínicas, características radiológicas, tratamiento y complicaciones entre pacientes pediátricos y adultos con aneurisma intracraneal (IA). Los resultados de este estudio describen con más detalle diferencias obvias en los factores de riesgo de rotura de aneurisma entre los dos grupos de edad. Entre los pacientes pediátricos, la edad menor de 5 años y los aneurismas localizados en la región distal arterial fueron dos factores de riesgo independientes relacionados con la ruptura de sus Aneurisma intracraneal, mientras que los aneurismas con cuello ancho disminuyeron significativamente el riesgo de ruptura y podrían ser un factor protector para la ruptura de Aneurisma intracraneal en el grupo de edad pediátrico(5).

Estudios previos han informado los factores de riesgo demográficos para la rotura de aneurisma en pacientes adultos, que incluían fumar, consumo de alcohol y antecedentes de afecciones como hipertensión, diabetes mellitus, migraña e hipercolesterolemia. En comparación con sus homólogos adultos, los niños tienen menos probabilidades de estar expuestos a factores de riesgo relacionados con el estilo de vida, como fumar o beber alcohol. Además, no hay duda de que los porcentajes de pacientes pediátricos que tienen antecedentes de hipertensión, migraña, diabetes e hiperlipidemia son significativamente menores que los de pacientes adultos.

En lugar de estos factores de riesgo demográficos tradicionales de los adultos, nuestro estudio encontró que una edad muy temprana (menos de 5 años) era un factor de riesgo independiente para la ruptura de Aneurisma intracraneal en pediátricos. Las teorías típicas sostienen que el impacto del aumento del flujo sanguíneo causado por un aumento de la presión arterial y la lesión de los vasos sanguíneos inducida por múltiples factores, como la hiperlipidemia, la hiperglucemia y los metabolitos tóxicos del tabaco o el alcohol, son los principales mecanismos de formación de aneurismas y ruptura. Debido a que estos factores negativos tienen un efecto acumulativo con el tiempo, se informó un mayor riesgo de formación y rotura de aneurismas en grupos de mayor edad en pacientes adultos con IA. Sin embargo, para los pacientes pediátricos, que tienen menos probabilidades de estar expuestos a estos efectos negativos.

Además de las características demográficas, recientemente ha atraído mayor atención la relación entre la ubicación de los Aneurisma intracraneal y su riesgo de ruptura. Algunos estudios han revelado que los aneurismas en la ACI conllevan un mayor riesgo de rotura debido a su mayor volumen sanguíneo y su deformación más tortuosa, que son dos factores importantes en la formación

de cambios hemodinámicos anormales. Según nuestro análisis univariable, el grupo roto tuvo un porcentaje significativamente mayor de aneurismas ICA que el grupo no roto ($P < 0,05$). Sin embargo, después de ajustar por factores de confusión, el análisis de regresión logística múltiple excluyó el papel de la localización del aneurisma de la arteria carótida interna (ACI) como un factor de riesgo independiente para la ruptura de los AI pediátricos. Aunque el desarrollo del sistema vascular cerebral difiere mucho entre niños y adultos, la base de cambios hemodinámicos anormales en la ACI siempre está presente. Sin embargo, dado el tamaño limitado de la muestra de nuestro estudio, todavía creemos que un aneurisma ubicado en la ACI es un factor de riesgo potencial de rotura en el grupo de edad pediátrica(5).

Nuestro estudio anterior encontró que el porcentaje de aneurismas localizados distalmente al círculo de Willis en niños era mucho mayor que en adultos. El presente estudio demostró además que las lesiones localizadas en la región arterial distal son un factor de riesgo independiente relacionado con la ruptura de los aneurismas intracraneales (IA) pediátricos. Varios mecanismos pueden contribuir a este alto riesgo de hemorragia. En primer lugar, los aneurismas región arterial distal se encuentran cerca de la corteza cerebral y la estimulación de estas lesiones aumenta el riesgo de epilepsia, lo que a su vez conduce a un mayor riesgo de rotura. Varios estudios han demostrado que las ondas eléctricas cerebrales rápidas y anormales podrían provocar un aumento de la presión arterial y de la presión intracraneal (PIC), cuya fluctuación puede afectar la estabilidad de los aneurismas y causar hemorragia. En segundo lugar, nuestro estudio anterior encontró que los pacientes pediátricos con aneurismas de la región arterial distal tienen una alta incidencia de pseudoaneurismas, que son lesiones altamente inestables caracterizadas por estructuras de paredes delgadas extremadamente frágiles y se asocian con un alto riesgo de ruptura. Con base en las características clínicas únicas de los aneurismas de la región arterial distal en pacientes pediátricos, los profesionales médicos deben prestar especial atención a los niños ingresados con síntomas de convulsiones, y se debe programar un examen radiológico cerebral de manera oportuna para identificar posibles aneurismas ubicados en la región arterial distal (DAR). Dado que estas lesiones conllevan un alto riesgo de ruptura, se recomienda encarecidamente un tratamiento oportuno para evitar el riesgo de hemorragia mortal.

Además de la ubicación, algunas características radiológicas del aneurisma también se asocian con un mayor o menor riesgo de rotura. En este estudio se analizaron dos factores radiológicos, el diámetro máximo de la lesión y el ancho del cuello. Nuestro estudio encontró que los aneurismas de cuello ancho se asociaron de forma independiente con un menor riesgo de rotura en los Aneurisma intracraneales pediátricos; Este hallazgo fue consistente con el de un estudio previo y puede explicarse por el flujo sanguíneo más lento en la lesión y la baja tensión de corte. Además, se ha informado ampliamente que el riesgo de rotura aumenta en aneurismas más grandes, lo que provoca lesiones por tracción más graves y más tensión de corte causada por los cambios hemodinámicos asociados. Sin embargo, esta conclusión no fue confirmada en nuestro estudio, y parece que los aneurismas gigantes pueden tener un menor riesgo de rotura en el grupo de edad pediátrica. Aunque el análisis de regresión logística múltiple ajustado por factores de confusión excluyó el tamaño gigante como factor protector de rotura para los AI pediátricos, la tendencia se confirmó en nuestros análisis univariados, donde se observó un porcentaje significativamente mayor de aneurismas gigantes en el grupo sin rotura que en el grupo roto. Estudios anteriores han informado que la exposición a largo plazo de las células endoteliales vasculares y del músculo liso a altas presiones cíclicas y estrés de corte podría resultar en un aumento de la síntesis de ADN celular y la proliferación celular, fortaleciendo la estructura de la pared del aneurisma lesionado [24]. En comparación con los adultos, los niños pueden tener una mejor capacidad de reconstrucción. Este resultado también es consistente con nuestras observaciones clínicas: un cierto número de pacientes pediátricos con IA ingresaron con un "aneurisma de tamaño gigante" relativamente estable y no roto.

El diagnóstico de IA y su ruptura en pacientes pediátricos es un desafío. A diferencia de sus homólogos adultos, los niños pequeños suelen ser incapaces de expresar con precisión sus

sentimientos subjetivos sobre síntomas como dolor de cabeza intenso, parestesia y discapacidad visual; por lo tanto, los profesionales médicos deben centrarse en presentaciones clínicas más objetivas (como convulsiones, vómitos y pérdida repentina del conocimiento) como signos de hipertensión intracraneal grave. Sin embargo, cuando tales síntomas objetivos están presentes, es muy posible que el aneurisma ya se haya roto. Teniendo en cuenta las consecuencias fatales de la ruptura de la IA, se debe prestar más atención a los niños menores de 5 años que tienen una lesión en la región arterial distal. El diagnóstico y tratamiento tempranos de estos pacientes podrían marcar una diferencia en su pronóstico(5).

Nuestro estudio también tuvo algunas limitaciones. En primer lugar, el estudio tiene un diseño observacional retrospectivo no aleatorizado y se realizó en un solo centro, por lo que puede haber habido un sesgo de selección y los hallazgos pueden no ser generalizables a pacientes de otras áreas con diferentes afecciones. En segundo lugar, el tamaño de la muestra fue pequeño y el número de factores de riesgo potenciales incluidos para el análisis fue limitado. En tercer lugar, dado que los AI pediátricos, como los pseudoaneurismas, los aneurismas combinados con MAV, los aneurismas gigantes y los aneurismas ubicados en la DAR, son subgrupos importantes de AI, se pueden obtener conclusiones más interesantes al discutir estos subtipos por separado de una manera más "homogénea". "manera. Por lo tanto, se requieren estudios adicionales bien diseñados con tamaños de muestra más grandes, más factores de riesgo potenciales (como la altura del aneurisma, la relación de aspecto (AR), la relación altura-ancho y la irregularidad de la forma) y más análisis de subgrupos para obtener resultados más sólidos. evidencia y verificar los resultados presentados en este estudio.

Los factores de riesgo relacionados con la ruptura de los AI varían mucho entre pacientes adultos y pediátricos. En pacientes pediátricos, **la edad menor de 5 años y las lesiones localizadas en el DAR son factores de riesgo independientes para la rotura de AI**, mientras que los aneurismas de cuello ancho actúan como factor protector. Sin embargo, se necesitan estudios prospectivos más aleatorios con tamaños de muestra más grandes y un diseño multicéntrico para confirmar nuestros resultados.

VI. CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS.

6.1. CUADRO CLÍNICO

6.1.1 SIGNOS Y SÍNTOMAS

la presentación de los aneurismas intracraneales en niños es bastante similar a la de los adultos, aunque existen características clínicas que son exclusivas de los aneurismas pediátricos. La hemorragia subaracnoidea (HSA) sigue siendo la manifestación inicial más común de aneurismas cerebrales tanto en adultos como en niños(3).

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA

La HSA sigue siendo la manifestación inicial más común de aneurismas cerebrales tanto en adultos como en niños. Las tasas de HSA en niños pueden oscilar entre el 1,9% y el 4,6%. Es probable que un mayor reconocimiento de la HSA en niños sea el resultado de mejores capacidades de diagnóstico y una mayor conciencia clínica.

Para los niños con aneurismas, la incidencia de rotura es sorprendentemente alta. Amacher y Drake informaron que el 65% de sus 52 casos infantiles ya se habían roto en el momento del diagnóstico. Nuestra propia experiencia refleja la de Drake, con una incidencia de HSA del 74%. En comparación con la población adulta, una mayor proporción de aneurismas infantiles son sintomáticos en el momento del diagnóstico.



El inicio de la SAH suele ser repentino, con cefalea, vómitos, deterioro de la conciencia, convulsiones, coma, paresia, parálisis de pares craneales, fiebre y meningismo. Las señales de advertencia que anuncian una hemorragia importante a veces se observan en forma de "sangrado centinela" con dolor de cabeza asociado en entre el 10 y el 15% de los pacientes. Los pacientes también pueden presentar déficits neurológicos focales que se correlacionan con la expansión del aneurisma o síntomas de efecto de masa y obstrucción del líquido cefalorraquídeo (LCR) en el escenario de aneurismas gigantes. A diferencia de la HSA, estas señales de advertencia suelen ser transitorias y pueden resultar difíciles de detectar en los niños. Los aneurismas siguen siendo la principal causa de HSA traumática en pacientes menores de 20 años.

De los niños con aneurismas que se rompen, la tasa de mortalidad estimada después del primer sangrado es del 11 al 20%, en comparación con el 20 al 30% en los adultos. De los aneurismas rotos en nuestra propia experiencia, el 7% volvió a sangrar, con una tasa de mortalidad posterior del 25%. Proust informó una incidencia del 52,4% de nuevas hemorragias en 22 pacientes pediátricos con aneurisma. La tasa de mortalidad general de niños con aneurismas rotos oscila entre 13 y 34 % en las series más amplias(3).

SÍNTOMAS MASIVOS

Una gran proporción de niños presentan signos y síntomas de una lesión masiva. En nuestra experiencia con 52 niños con aneurismas, un tercio presentó signos de aumento de la presión intracraneal. Este hallazgo muestra especial énfasis en determinados subgrupos clínicos que incluyen niños menores de 5 años (56%, síntomas de masa) y casos de aneurismas gigantes (90%). Al mismo tiempo, se observó hidrocefalia en el 30% de todos los casos. Los aneurismas gigantes (56%), las lesiones de la circulación posterior (60%) y los casos de la primera infancia (menores de cinco años; [36%]) fueron particularmente propensos al desarrollo de obstrucción del flujo de LCR.

Hallazgos como letargo; náuseas; vómitos; una fontanela anterior tensa; suturas extendidas; papiledema; postura opistótonica; y puede haber paresia o plejía en niños con efecto de masa relacionado con un aneurisma.

Los síntomas de masa a menudo se correlacionan con la HIC en niños con aneurismas rotos. La hemorragia intraparenquimatosa e interventricular a menudo puede ocurrir junto con la HSA inicial con una incidencia del 30 al 40%(3).

Se cree que la predilección por los aneurismas infantiles en la bifurcación de la carótida interna y los vasos cerebrales medios distales es parcialmente responsable de la HIC en el momento de la presentación. La presencia de HIC se asocia con un mayor riesgo de mortalidad y un peor pronóstico general. En un estudio de 43 niños, la mortalidad general de los casos con HIC (50%) fue el doble que la de los niños sin Hemorragia intraparenquimatosa (24%).

El agrandamiento de un aneurisma, la formación de un hematoma o la hidrocefalia a menudo pueden provocar hallazgos neurológicos focales por compresión del parénquima de los pares craneales, que pueden incluir parálisis del sexto par, parálisis focal del tercer par, oftalmoplejía, disfasia y otras parálisis craneales inferiores. También puede haber hemiparesia, hemiplejía y cuadriparesia secundaria a compresión piramidal. Amacher y Drake informaron una incidencia de compresión neural del 34,4 % en 32 niños.

CONVULSIONES

Aunque las convulsiones y la epilepsia suelen ser comunes en los niños con MAV, son comparativamente poco comunes en un aneurisma no roto. Las convulsiones focales o generalizadas pueden ocurrir en 15 a 25% de los niños con HSA y pueden ser más comunes en los bebés. En nuestra experiencia, encontramos una tasa de convulsiones del 7% en el momento de la presentación. Las convulsiones ocurrieron con mayor frecuencia en niños con aneurismas de circulación gigante (25%) y posterior (27%). Otras series han informado una incidencia de hasta 25% de las convulsiones que surgen de posibles micro émbolos del propio saco aneurismático. La mayoría de las convulsiones ocurren dentro de las 24 horas posteriores a la hemorragia inicial, pero

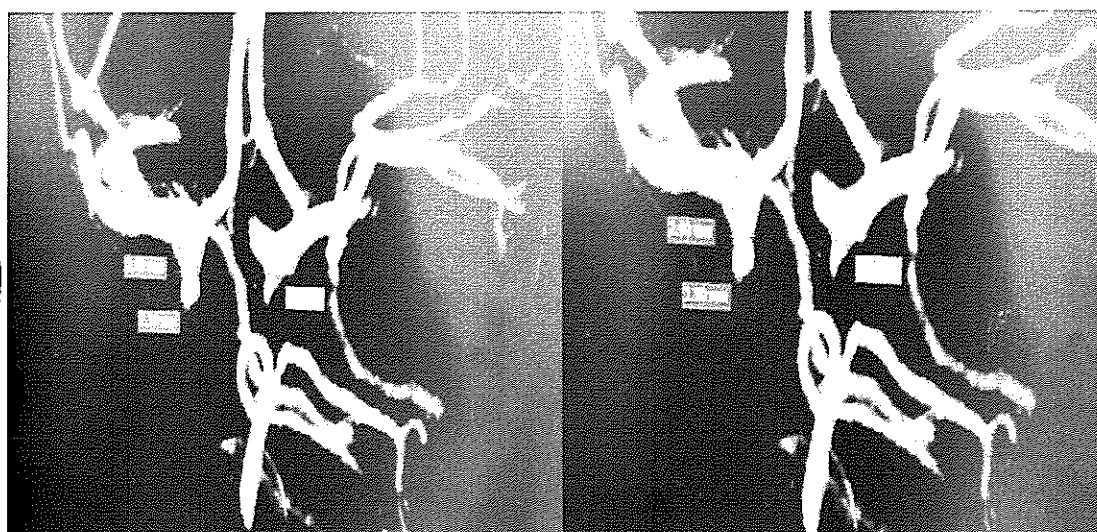


a veces progresan a epilepsia o estado epiléptico. Las elevaciones de la presión arterial y el riesgo concurrente de nuevas hemorragias deben evitarse mediante un tratamiento eficaz con medicamentos anticonvulsivos. Sin embargo, según nuestra experiencia, la profilaxis de las convulsiones a largo plazo generalmente no ha sido necesaria(3).

6.1.2 INTERACCIÓN CRONOLÓGICA

Como se ha descrito en el acápite previo, relacionado a signos y síntomas, el tiempo de progresión transcurrido desde el inicio del cuadro clínico es diferente en caso de hipertensión endocraneana por efecto de masa o al romperse el aneurisma.

6.1.3 GRÁFICOS, DIAGRAMAS, FOTOGRAFÍAS



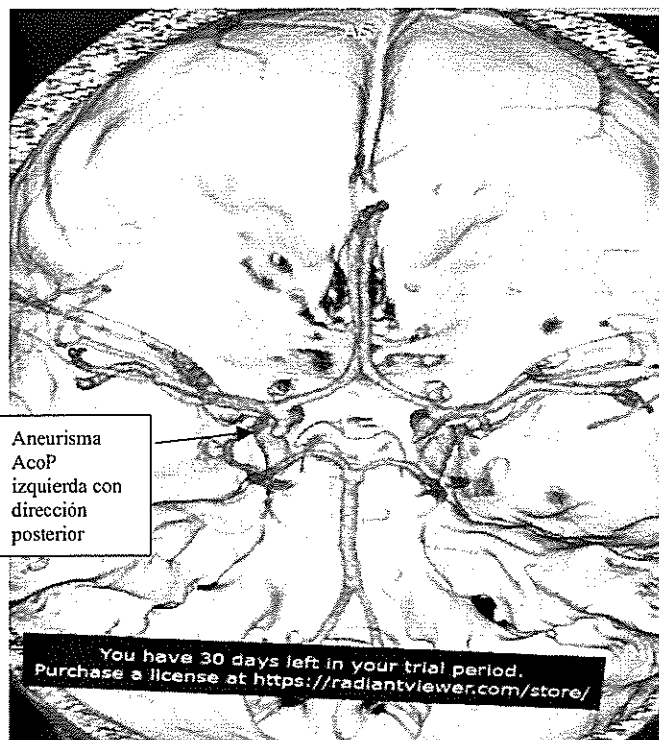


Imagen de Angiotem Cerebral de caso clínico del Servicio de Neurocirugía – Hospital Emergencias Pediátricas, Lima – Perú, paciente de 17 años con hemorragia subaracnoidea y aneurisma cerebral de arteria carótida interna segmento comunicante posterior izquierda roto.

6.2 DIAGNOSTICO

6.2.1 CRITERIOS DE DIAGNOSTICO

Para los **niños asintomáticos**, que tienen un mayor riesgo de sufrir un aneurisma intracraneal, una angiografía por tomografía computarizada o una angiografía por resonancia magnética es una primera herramienta de detección útil y razonable. Como se analizó anteriormente, los niños con fuertes antecedentes familiares de aneurismas, síndrome de Ehlers-Danlos, fiebre aftosa, poliquistosis renal y otras afecciones de alto riesgo son buenos candidatos para la angiografía por resonancia magnética. Las imágenes por resonancia magnética y la angiografía pueden visualizar lesiones más grandes del círculo de Willis, pero la **angiografía cerebral sigue siendo el estándar de oro para la localización de aneurismas cerebrales** y debe utilizarse en cualquier caso en el que la resonancia magnética y/o la tomografía computarizada sean indeterminadas en el contexto clínico potencial de una aneurisma(3).

Para los **aneurismas rotos**, la punción lumbar (LP) y las imágenes por TC/RM siguen siendo la base de la evaluación inicial de la Hemorragia subaracnoidea. El ochenta y cinco por ciento de los niños con sangre subaracnoidea se pueden identificar con precisión con una tomografía computarizada sin contraste cuando se realiza dentro de los primeros 2 días de sangrado, después de que la hemorragia pasa los 5 días la detección se vuelve menos confiable.

La angiografía por TC o RM es extremadamente útil para localizar aneurismas cerebrales más grandes. En tales casos, la detección de la lesión masiva puede ser bastante fácil, incluso en

estudios de detección sin contraste. Los estudios de contraste pueden proporcionar pistas adicionales sobre el sitio de ruptura. En bebés muy pequeños, la ecografía intracraneal también se ha utilizado con éxito para diagnosticar aneurismas cerebrales grandes. La ecografía también puede mostrar hidrocefalia, hematoma, desplazamiento y edema cerebral(3).

Debido a la alta incidencia de aumento de la presión intracraneal en estos niños, recomendamos diferir la punción lumbar hasta excluir la presencia de una lesión masiva (p. ej., el aneurisma), hematoma, edema cerebral e hidrocefalia de los estudios de imágenes. Una hemorragia subaracnoidea aparente en una tomografía computarizada de la cabeza obvia la necesidad de punción lumbar. Si los resultados del estudio de imágenes son negativos para hemorragia subaracnoidea y no hay evidencia radiográfica o clínica de aumento de la presión intracraneal, se puede obtener LCR de manera segura para confirmar los casos sospechosos.

Una vez que se ha establecido la presencia de Hemorragia subaracnoidea en un niño, se debe obtener una angiografía cerebral estándar de cuatro vasos. Para los niños menores de 6 años, a menudo se requiere anestesia general, prestando especial atención al equilibrio de líquidos, la carga de contraste, el control de la presión arterial y la protección neural. Aunque existe controversia sobre el mejor momento para realizar la angiografía, los estudios han demostrado que no hay un aumento de la morbilidad de los estudios tempranos (realizados pocas horas después de la HSA) en comparación con los estudios tardíos. De hecho, algunas series grandes han demostrado una menor morbilidad en los primeros estudios.

En general, la angiografía cerebral puede demostrar una causa estructural de HSA en 50 a 70% de los casos. De los estudios negativos, otro 10 a 20 % posteriormente dará positivo para un aneurisma en un estudio repetido dentro de 2 semanas. El espasmo arterial focal y la trombosis dentro del cuello aneurismático y algunos pueden impedir el llenado de la lesión durante la angiografía, lo que resulta en estudios negativos.

Cuando no se puede identificar ningún aneurisma en un caso confirmado de HSA traumática, se debe considerar el resto del diagnóstico diferencial. Las causas sistémicas infantiles de HSA incluyen leucemia, púrpura trombocitopénica idiopática, enfermedad hemorrágica del recién nacido, diversos trastornos de hemofilia y otras diátesis hemorrágicas(3).

• ESCALA DE FEDERACION MUNDIAL DE NEUROCIRUJANOS (WFNS)

La clasificación clínica de WFNS es una escala comúnmente usada y demostrada como factor pronóstico de hemorragia subaracnoidea y de fácil aplicabilidad, con baja variabilidad interobservador.

La severidad de la HSA es estratificada principalmente a través de parámetros clínicos e imagenológicos con el estudio tomográfico. Para la evaluación clínica, están ampliamente extendidas las escalas de Hunt - Hess y la escala de la Federación Mundial de Neurocirujanos (WFNS, por sus siglas en inglés). Hasta el momento es incierta la superioridad de una escala sobre la otra, sin embargo, algunos autores argumentan mayor objetividad en la evaluación del estado de consciencia con la escala de la WFNS debido al uso de la escala de Glasgow para dicha evaluación, lo que podría disminuir las diferencias inter-observador, de cualquier forma, un puntaje alto (superior a III) en cualquiera de estas 2 escalas se correlaciona con pobres desenlaces clínicos(6).



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE ANEURISMA CEREBRAL EN PEDIATRÍA

Hunt-Hess		WNFS	
Grado	Estado clínico	Glasgow	Déficit focal
I	Ausencia de síntomas, o cefalea y/o rigidez de nuca leves	15	Sin déficit focal
II	Cefalea y rigidez de nueva moderada a severa y/o afección de pares craneales sin otro déficit focal.	13-14	Sin déficit focal
III	Confusión o letargo; déficit neurológico focal leve distinto a afección de los pares craneales	13-14	Con déficit focal
IV	Estupor o hemiparesia moderada a grave, esbozo de rigidez de descerebración	7-12	Con o sin déficit focal
V	Coma, aspecto moribundo, rigidez de descerebración	3-6	Con o sin déficit focal

Escalas clínicas para la evaluación de severidad de la HSA, y correlación entre ellas, en general, se considera de mal pronóstico un grado igual o superior a IV en ambas escalas.

• ESCALA DE FISHER:

La escala de Fisher, por su parte, evalúa la concentración de sangre en el espacio subaracnoideo y si hay presencia intraventricular o no de la misma, a través de la TAC cerebral simple, se correlaciona con el riesgo de desarrollar vasoespasmo angiográficos(6).

Escala de Fisher	
Grado	Descripción de hallazgos en la TAC cerebral simple
I	Sin sangre detectada en la TAC
II	Sangre difusa fina, con una capa menor de 1 mm en cisternas medida verticalmente
III	Coagulo grueso cisternal, con espesor de más de 1 mm en cisternas medido verticalmente
IV	Hematoma intraparenquimatoso, hemorragia intraventricular, con presencia o no de sangrado difuso

Escala de Fisher; el grado III es el más asociado al desarrollo de vasoespasmo, seguido en orden por el IV, II y I.

6.2.2 Diagnóstico diferencial

- Trombosis de arteria basilar.
- Síndrome del seno cavernoso.
- Hemorragia cerebelar.
- Accidente cerebrovascular de circulación anterior.
- Accidente cerebrovascular cardioembólico.
- Apraxia y síndromes relacionados.

6.3. EXAMENES AUXILIARES

6.3.1 DE PATOLOGÍA CLÍNICA

- Hemograma completo
- Grupo sanguíneo y Rh
- Perfil de Coagulación
- Electrolitos, glucosa, urea y creatinina en sangre
- HIV
- VDRL
- Anticore y antígeno australiano para Hepatitis B.
- PCR

6.3.2 DE IMÁGENES

- Radiografía de tórax
- Tomografía Cerebral sin contraste
- Angiografía por tomografía computarizada cerebral
- Angiografía por sustracción digital, incluyendo rotacional tridimensional.

6.3.3 DE EXÁMENES ESPECIALES COMPLEMENTARIOS

- Estudio por espectrofotometría de LCR.
- Resonancia magnética de encéfalo, incluyendo angiografía por resonancia magnética.

6.4. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

6.4.1 MEDIDAS GENERALES Y PREVENTIVAS

En pacientes con HSA y sospecha de aneurisma, se debe iniciar inmediatamente un tratamiento médico adecuado para estabilizar al niño y prevenir posibles complicaciones secundarias de la hemorragia, ya que el resangrado representa la complicación más grave dentro de las primeras 48 horas después de la rotura. A menudo está indicada la desviación definitiva del líquido cefalorraquídeo si hay hidrocefalia. La decisión de colocar un catéter antes de iniciar el tratamiento definitivo del aneurisma requiere precaución; La colocación de un catéter ventricular tiene



correlaciones con la rotura que se cree que se debe al cambio asociado en la presión transluminal debido a la dinámica alterada del líquido cefalorraquídeo(3).

Prestar estricta atención al estado del volumen del paciente generalmente requiere la colocación de un catéter urinario permanente y una vía arterial. Se debe sopesar la analgesia y sedación adecuadas para tratar la ansiedad y el dolor de cabeza asociados con la Hemorragia subaracnoidea frente a la necesidad de una evaluación frecuente del examen neurológico. Permitir que los padres permanezcan con los pacientes jóvenes a menudo ayuda a aliviar el miedo del niño. Los medicamentos antihipertensivos, incluidos los bloqueadores de los canales de calcio, los betabloqueantes y los vasodilatadores, pueden ser necesarios para controlar la presión.

Inicialmente, administramos de forma rutinaria agentes antiepilépticos para prevenir las convulsiones posteriores a la Hemorragia subaracnoidea y los efectos indeseables de la hipertensión secundaria y la hipoxia. Los ablandadores de heces, los tratamientos respiratorios y los medicamentos antieméticos también pueden ser útiles para reducir las fluctuaciones de la presión intracraneal causadas por el esfuerzo, la tos y los vómitos.

Los bloqueadores de los canales de calcio, como la nimodipina, pueden reducir la incidencia de déficits neurológicos graves asociados con el vasoespasmo. El vasoespasmo angiográfico es menos común en niños, con una progresión clínica rara y la experiencia con nimodipino en niños con hemorragia subaracnoidea es limitada. En casos de vasoespasmo clínico, se debe instituir el uso de expansión de volumen, terapia hiperdinámica con vasopresores e inotrópicos y hemodilución(3).

Son importantes la prevención y el reconocimiento de problemas médicos tardíos como hemorragia gastrointestinal (que complica aproximadamente el 4% de los pacientes), edema pulmonar e hiperglucemia. Se debe implementar un baño pulmonar agresivo con el uso apropiado de agentes antibióticos en casos de sospecha de infección. La hiponatremia no reconocida (pérdida de sal cerebral) puede exacerbar las alteraciones en el nivel de conciencia, aumentar la actividad convulsiva y empeorar el edema cerebral. La disminución del sodio plasmático puede estar presente en hasta el 35% de los pacientes con hemorragia subaracnoidea (HSA), con una incidencia máxima entre el segundo y el décimo día después de la ruptura. La evaluación del volumen extracelular en estos pacientes suele mostrar un estado hipovolémico. En la mayoría de los casos de hiponatremia, la reposición de sodio (suplementos orales de sodio y solución salina hipertónica intravenosa), combinada con expansión de volumen (solución salina normal, coloides y eritrocitos), suele ser el tratamiento adecuado y adecuado(3).

6.4.2 TERAPÉUTICA

La intervención quirúrgica y endovasculares sigue siendo el tratamiento definitivo de los aneurismas cerebrales en niños. Varias series clínicas han correlacionado el tratamiento no quirúrgico con un peor resultado general. Este mejor resultado de la cirugía debe sopesarse frente a la mayor tasa de trombosis espontánea de aneurisma que, según muestra la experiencia, puede ocurrir en lesiones infantiles. En los casos en los que ya se haya producido una trombosis parcial de la lesión, puede ser necesario un curso conservador de observación y cuidados de apoyo(3).

En casos de aneurismas micóticos, el tratamiento conservador con agentes antibióticos es una alternativa razonable, aunque controvertida, a la reparación quirúrgica directa en algunos casos. Para los niños con múltiples aneurismas y aquellos con enfermedad cardíaca preexistente y endocarditis, el riesgo de la cirugía puede ser excepcionalmente alto, incluso cuando se compara con el riesgo continuo de una hemorragia potencialmente devastadora. Después de instaurar el tratamiento antimicrobiano, las lesiones deben seguirse de cerca con angiografías seriadas cada 2 a 3 semanas. La falta de involución o el agrandamiento progresivo de las lesiones a pesar de los antibióticos es una fuerte indicación para la intervención quirúrgica. La angiografía por tomografía computarizada y la angiografía por resonancia magnética se pueden utilizar para evaluar la respuesta de los aneurismas micóticos al tratamiento.



El aplazamiento de la intervención de 7 a 14 días después de la HSA puede permitir la estabilización de niños con enfermedades críticas y de alto grado. La resolución del edema cerebral y el vasoespasmo también ayuda a reducir la morbilidad y mortalidad quirúrgica. Estas ventajas se equilibran con el riesgo de nueva hemorragia. Creemos que la obliteración del aneurisma debe realizarse en pacientes de bajo grado lo antes posible. Las indicaciones y el momento de la cirugía en casos de alto grado varían para cada niño.

Desde un punto de vista técnico, el manejo quirúrgico de los aneurismas en niños es bastante similar al de los adultos. Se debe prestar especial atención al tamaño más pequeño de las estructuras anatómicas y a la menor tolerancia a los cambios de temperatura, la pérdida de sangre y los grandes desplazamientos de líquidos debido a la menor reserva fisiológica en los niños(3).

Debido al tamaño a menudo gigante y a la ubicación inusual de los aneurismas pediátricos, las obliteraciones quirúrgicas a menudo no son sencillas. Una revisión de la literatura muestra que la ligadura directa con clips del cuello aneurismático es posible sólo en el 29,5% de los casos. Un alto porcentaje de pacientes pediátricos requiere procedimientos especializados y, a menudo, innovadores para ocluir sus lesiones.



6.4.3 EFECTOS ADVERSOS O COLATERALES DEL TRATAMIENTO

- Reacción adversa a medicamentos.
- Déficit neurológico dependiendo de la localización del aneurisma y el abordaje quirúrgico o endovasculares.
- Hidrocefalia e infarto cerebral.
- Déficit neurológico isquémico tardío (vasoespasmo clínico).

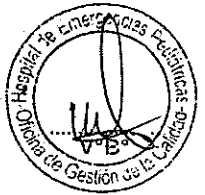


6.4.4 SIGNOS DE ALARMA

- Pérdida de líquido cefalorraquídeo a través de herida operatoria.
- Dehiscencia y /o infección de herida operatoria.
- Disminución de la puntuación de la escala de coma de Glasgow en paciente sin sedación.
- Anisocoria.
- Fiebre y/o hipotermia.
- Convulsiones.
- Vómito.
- Hidrocefalia hipertensiva.

6.4.5 CRITERIOS DE ALTA

- ALTA I. Se otorgará, 5 a 10 días posteriores al clipaje aneurismático o angiográfico sin evidencia de aneurisma, indicando control ambulatorio con otras especialidades si fueran necesarias(1).
- ALTA II: Se otorgará en forma ambulatoria finalmente a los 30 días postoperatorios.



- **CONTROL.** Se realizará en forma ambulatoria, inmediatamente después del ALTA I y a los 30 días postoperatorios. Otros controles mediatos serán indicados según convenga. Si se sospecha de hidrocefalia se indicará un control TAC Cerebral y se reevaluará el caso en junta médica(1).

6.4.6 PRONÓSTICO

La tasa de mortalidad global en nuestra serie fue de 5 de 47 pacientes (10,6%), sólo 1 paciente (2,3%, 1/44) que fue tratado murió debido a complicaciones relacionadas con la Hemorragia subaracnoidea. De manera similar, sólo 1 paciente (2,3%, 1/44) tuvo déficits neurológicos residuales que requirieron asistencia durante las actividades de la vida diaria, lo cual fue atribuible al aneurisma cerebral. Estos resultados demuestran que a pesar de que más del 50% de los pacientes presentan una Hemorragia subaracnoidea, aún se pueden lograr excelentes resultados neurológicos.



6.5. COMPLICACIONES

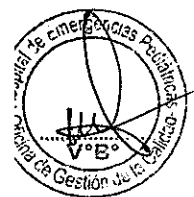
- Hemorragia intracraneal o infarto cerebral.
- Meningoencefalitis o ventriculitis
- Infección y/o dehiscencia de herida operatoria.
- Aumento del déficit motor o sensitivo.
- Trastorno endocrinológico.
- Muerte.



6.6. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRAREFERENCIA

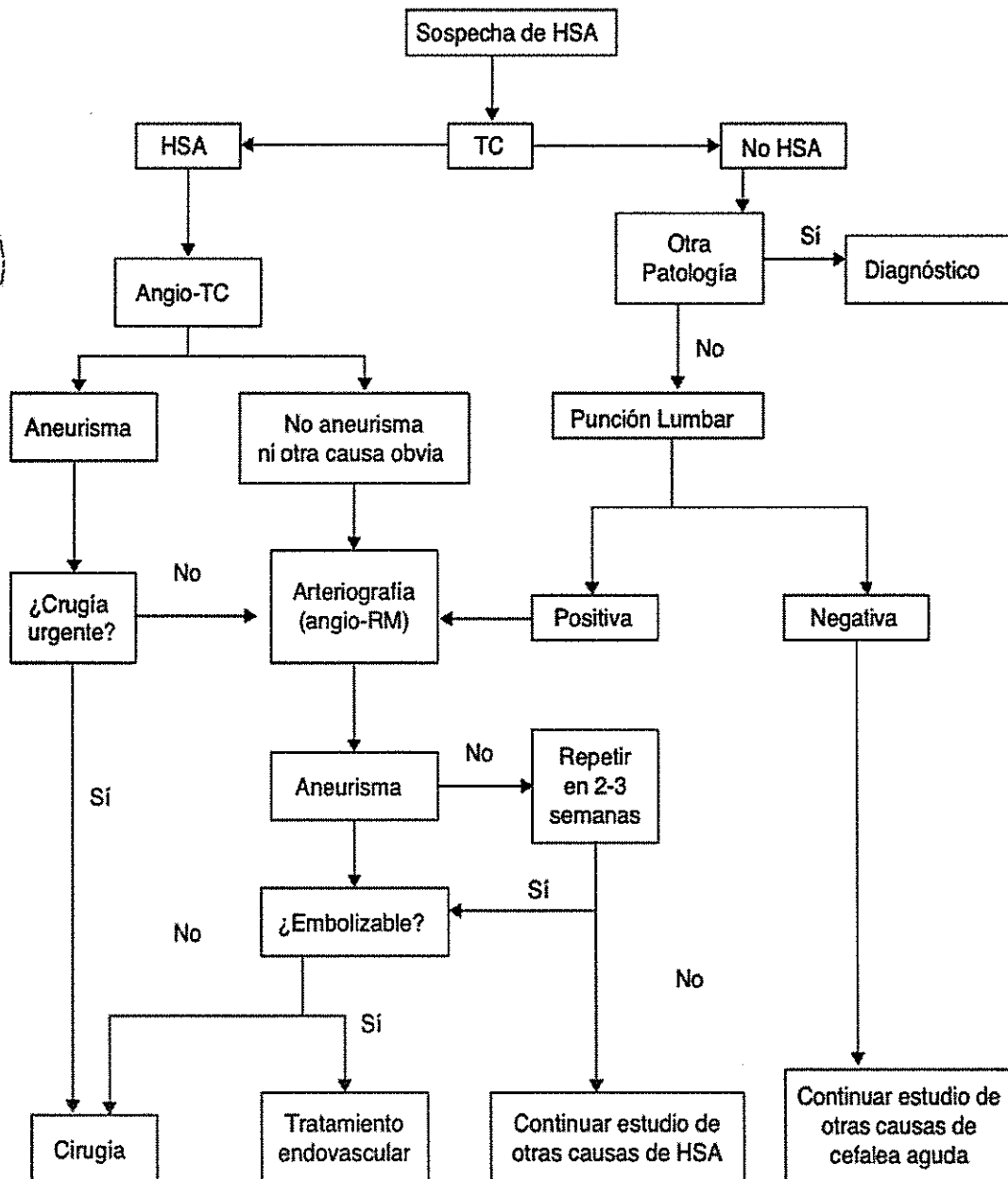
- **REFERENCIA:** Los casos detectados en los servicios de emergencia en otros hospitales del MINSA que no cuenten con neurocirujano serán inmediatamente transferidos al Hospital Emergencias Pediátricas para tener atención especializada del médico de guardia, intensivista y neurocirujano de guardia(1).

- **CONTRAREFERENCIA:** Los casos atendidos en la Unidad de Neurocirugía, después del alta serán contrarreferidos, para los controles que requieran en los hospitales de nivel inferior, precisándose la fecha probable de nueva referencia si el caso lo amerita(1).



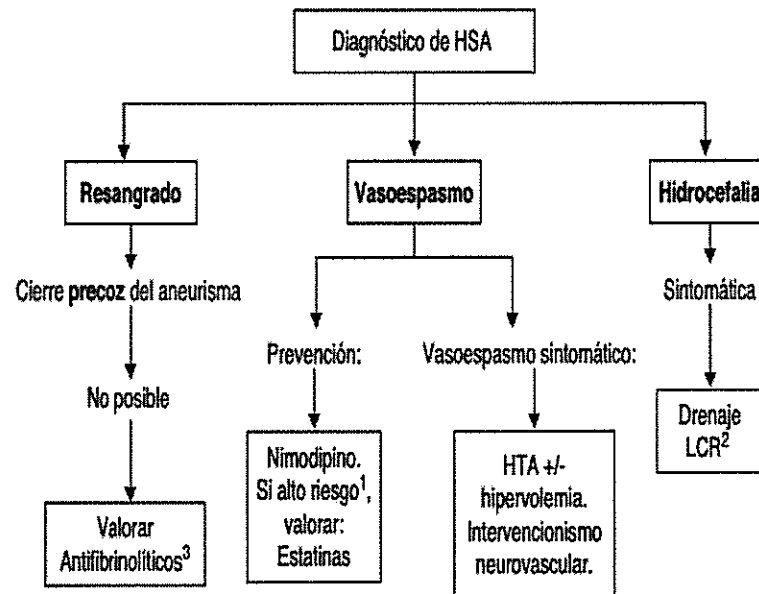
6.7 FLUXOGRAMA

• ALGORITMO DE MANEJO DIAGNOSTICO Y DECISIÓN QUIRURGICO SOBRE ANEURISMA CEREBRAL EN PEDIATRÍA(6)



Algoritmo del manejo diagnóstico de la sospecha de HSA aneurismática. (Modificada de Guerrero et al.

• ALGORITMO DE TRATAMIENTO DE LA HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA(6):



VII. ANEXOS.

- No aplica

VIII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS O BIBLIOGRAFIA.

1. Aneurismas Cerebrales en Pediatría [Internet]. [citado 19 de noviembre de 2024]. Disponible en: https://sisbib.unmsm.edu.pe/bibvirtual/libros/medicina/neurocirugia/volumen2/aneuris_cereb.htm
2. Themes UFO. Radiology Key. 2016 [citado 19 de noviembre de 2024]. Aneurysms. Disponible en: <https://radiologykey.com/aneurysms/>
3. Levy ML, Levy DM, Manna B. Pediatric Cerebral Aneurysm. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 [citado 19 de noviembre de 2024]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537085/>
4. Xu R, Xie ME, Yang W, Gailloud P, Caplan JM, Jackson CM, et al. Epidemiology and outcomes of pediatric intracranial aneurysms: comparison with an adult population in a 30-year, prospective database. *J Neurosurg Pediatr.* 1 de diciembre de 2021;28(6):685-94.
5. Chen R, Zhang S, Xiao A, Guo R, Ma J. Risk factors for intracranial aneurysm rupture in pediatric patients. *Acta Neurochir (Wien).* abril de 2022;164(4):1145-52.
6. Vivancos J, Gilo F, Frutos R, Maestre J, García-Pastor A, Quintana F, et al. Guía de actuación clínica en la hemorragia subaracnoidea. Sistemática diagnóstica y tratamiento. *Neurología.* julio de 2014;29(6):353-70.



HOSPITAL DE EMERGENCIAS PEDIATRICAS



DEPARTAMENTO MÉDICO QUIRÚRGICO

SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA PEDIATRICA

**GUIA DE PRACTICA CLINICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE
LA VENTRICULITIS**

2025

GUIA DE PRACTICA CLINICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA VENTRICULITIS

I. FINALIDAD

Contribuir a mejorar la calidad y seguridad de la atención en salud, al elaborar un documento técnico con evidencia científica que apoyará al personal de salud en la toma de decisiones para el diagnóstico y tratamiento oportuno de la ventriculitis. De esta manera se evitará las repercusiones clínicas neurológicas que conlleva esta patología, ofreciendo el máximo beneficio y el mínimo riesgo para los usuarios de las prestaciones en salud; y a la vez optimizando y racionalizando el uso de los recursos.

II. OBJETIVO

- Unificar y estandarizar la Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de la Ventriculitis en la población pediátrica, para el uso del personal de salud.
- Brindar orientación basada en evidencia, favoreciendo una atención oportuna, segura y costo-efectiva, sistematizando el manejo inicial, reduciendo el uso de múltiples alternativas diagnósticas y terapéuticas; y la valoración inicial sobre la gravedad, exploración clínica y estudios complementarios.

III. ÁMBITO DE APLICACIÓN

La presente guía de práctica clínica es de aplicación en la especialidad de Neurocirugía del Hospital de Emergencias Pediátricas y puede ser de aplicada en otros Establecimientos de Salud Pediátricos que cuenten con la especialidad de Neurocirugía.

La guía de práctica clínica está dirigida a los médicos especialistas en Neurocirugía, que participan en la atención del paciente pediátrico con el diagnóstico de Ventriculitis; pudiendo servir de consulta a otros profesionales de la salud del equipo de atención multidisciplinaria.

IV. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

4.1. Nombre y código:

Encefalitis, mielitis y encefalomielitis, sin especificar. Ventriculitis cerebral, sin especificar.
Código CIE 10: G04.9

V. CONSIDERACIONES GENERALES

5.1 Definición

La ventriculitis se define como la inflamación de las paredes y/o contenido de los ventrículos cerebrales, secundaria a infección. El Centro para el Control de Enfermedades define la ventriculitis en base a criterios (1) (2):

- 1) Confirmación microbiológica del organismo patológico cultivado en LCR: El paciente tiene uno o más organismos identificados en el líquido cefalorraquídeo (LCR) mediante un cultivo
- 2) El paciente tiene al menos dos de los siguientes:
 - Fiebre ($>38^{\circ}\text{C}$) o dolor de cabeza;
 - Signo(s) meníngeo(s) (sin otra causa reconocida)
 - Signo(s) del nervio craneal (sin otra causa reconocida)

Y al menos uno de los siguientes:

GUIA DE PRACTICA CLINICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA VENTRICULITIS



- Aumento de glóbulos blancos, aumento de proteínas y disminución de glucosa en el LCR (según el rango de referencia del laboratorio que informa)
- Organismo(s) observado(s) en la tinción de Gram del LCR;
- Organismo(s) identificado(s) a partir de sangre mediante un cultivo o un método de prueba microbiológica no basado en cultivo, que se realiza con fines de diagnóstico o tratamiento clínico;
- Título de anticuerpo diagnóstico único (IgM) o aumento de cuatro veces en sueros pareados (IgG) para el organismo.

5.2 Etiología

Las causas de ventriculitis incluyen trauma craneoencefálico (fistula de líquido cefalorraquídeo post-traumática), seguido de drenajes ventriculares externos o derivaciones ventriculares permanentes ⁽⁴⁾, ruptura de abscesos cerebrales ⁽⁴⁾, ó puede ocurrir en pacientes inmunocomprometidos. También puede ser una complicación de una cirugía intraventricular, quimioterapia intratecal, tratamiento quirúrgico de disrafismos espinales o meningitis ⁽⁵⁾.

En cuanto a la etiología microbiológica, las bacterias gramnegativas son la principal causa de ventriculitis secundaria a meningitis; los cocos grampositivos son responsables de la mayoría de ventriculitis relacionada a sistema de derivación de LCR, y los estreptococos junto con las bacterias gramnegativas son responsables de las ventriculitis secundarias a trauma cráneo-encefálicos ⁽⁷⁾.

En el caso de las ventriculitis posteriores a procedimientos de derivación ventricular permanente (DVP, DVA etc.), los gérmenes principales son, en orden de frecuencia: Estafilococo epidermidis, Estafilococo aureus, Propionibacterium acnés, Streptococo pneumoniae, E. coli, Klebsiella, y flora mixta ⁽⁷⁾. En algunos trabajos encuentran que el principal microorganismo responsable de ventriculitis en pacientes portadores de DVE, es el acitenobacter, seguido de estafilococos coagulasa negativos y enterococos ⁽⁸⁾.

Cándida spp es responsable de la mayoría de las infecciones de derivaciones ventriculares por hongos. Usualmente ocurre en niños menores de 1 año. Tiene una incidencia de 1-7%. Su etiología probablemente esté relacionado al uso de antibióticos profilácticos usados para monitores de presión intracraneal y DVEs ⁽³⁾.

Microbiología de las Ventriculomeningitis relacionadas a DVE

Estafilococo epidermidis	70%
Estafilococo Aureus	10%
Otros (incluidos bacterias gramnegativas y hongos)	<20%
Gramnegativas (Klebsiella spp, E. Coli, Pseudomonas)	15%
Anaerobios	raro
Cándida SPPP	Muy raro

*Adaptado de Nosocomial ventriculitis and meningitis in neurocritical care patients ²²

5.3 Fisiopatología

La ventriculitis infecciosa procede en la mayoría de los casos a partir de bacterias comensales de piel y cuero cabelludo, de baja virulencia, que ganan acceso a las cavidades ventriculares a través de drenajes ventriculares externos, disrafismos espinales rotos, o traumatismos encefalocraneales con fracturas craneales expuestas o fistulas de LCR. Una explicación a esto se debe a los cambios relacionados a la edad en la piel y la flora bacteriana residente. La densidad de cocos aerobios y *Propionibacterium acnés* es alta en la infancia ⁽⁹⁾.

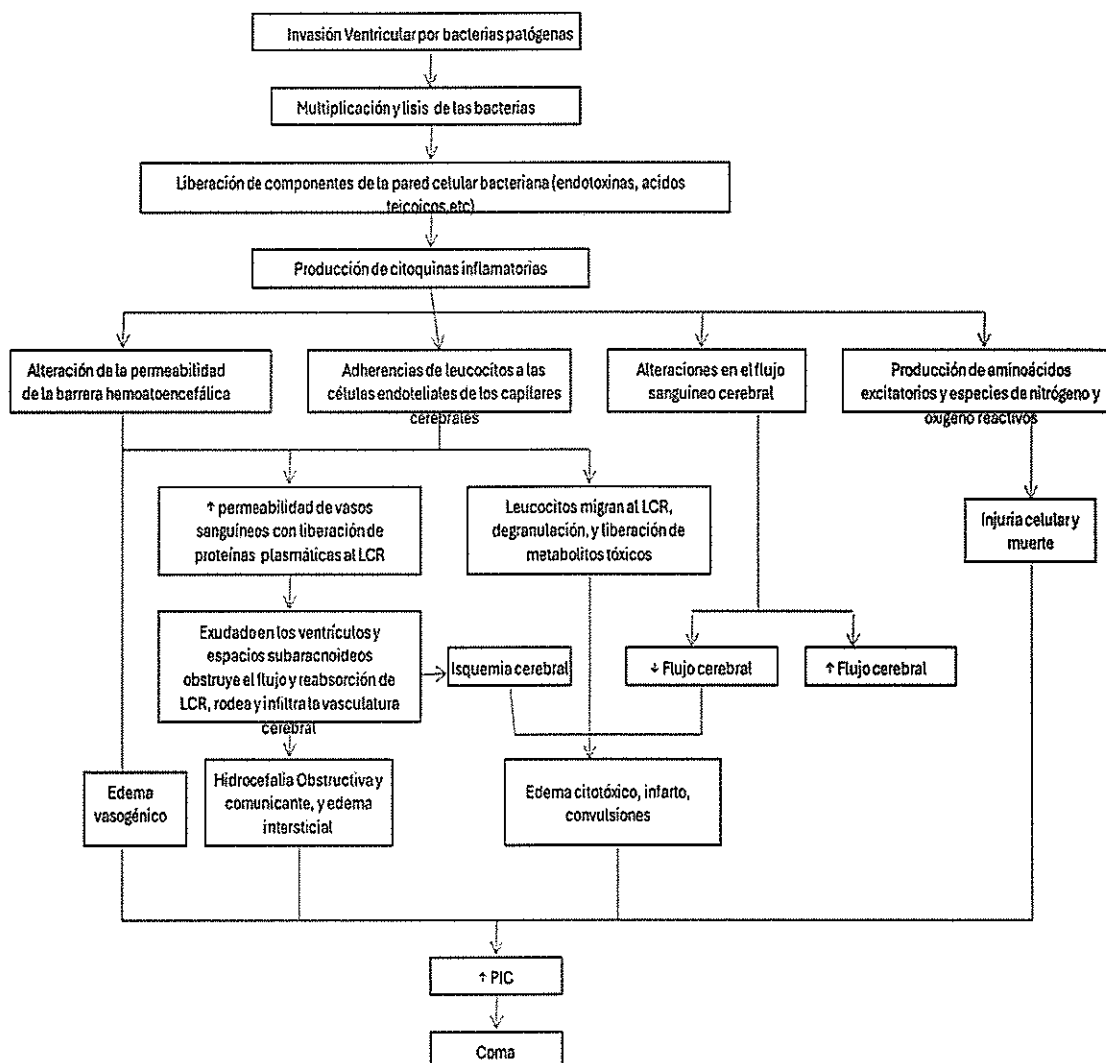
En otros casos procede de una diseminación hematógena de los microorganismos a partir de un foco de infección distante. En los casos de pacientes con derivaciones ventriculares externas o internas, estos gérmenes ganan acceso al LCR generalmente durante la cirugía, y en menor proporción, la migración de los gérmenes al LCR ocurre a partir de la herida quirúrgica durante el período postoperatorio ⁽⁷⁾. Otra forma de infección en los que tienen Derivación ventriculoperitoneal (DVP) es por migración de la punta del catéter distal a una viscera hueca, generalmente colon, en estos casos, se produce una infección retrógrada por gérmenes propios del intestino grueso como los bacilos coliformes Gramnegativos, los enterococos, los anaerobios y los hongos tipo *Candida sp.* En pacientes con Derivaciones ventriculoatriales (DVA) puede haber siembra retrógrada de la punta del catéter distal ubicada en aurícula derecha, durante episodios de bacteremia o septicemia ⁽⁷⁾.

En el caso de la diseminación hematógena, la supervivencia de las bacterias en el torrente sanguíneo se prolonga gracias a las grandes cápsulas bacterianas que interfieren en la opsonofagocitosis, esto permite que las bacterias puedan pasar al LCR a través de los plexos coroides de los ventrículos laterales. Los defectos de desarrollo del huésped y la inmunosupresión afectan la capacidad de opsonofagocitosis, favoreciendo la bacteriemia ⁽⁸⁾. Los neonatos tienen un alto riesgo de desarrollar sepsis y por ende ventriculitis, debido a las deficiencias en la inmunidad celular y humoral y en la función fagocitaria. La deficiencia en los neonatos para activar el complemento compromete su defensa contra las bacterias encapsuladas ⁽⁸⁾.

Una vez que las bacterias se encuentran en el LCR, se multiplican rápidamente porque las concentraciones del complemento y los anticuerpos en el LCR son insuficientes para reprimir la proliferación bacteriana. La liberación en las cavidades ventriculares y en el espacio subaracnoideo de componentes de la pared bacteriana y la puesta en marcha de la cascada inflamatoria, es responsable en gran parte de las consecuencias fisiopatológicas de la ventriculo-meningitis bacteriana: aumento de la permeabilidad de la barrera hematoencefálica con desarrollo de edema cerebral, alteración en la circulación del LCR con la aparición de hidrocefalia o hígroma subdural, afectación cerebrovascular por microtrombosis o vasculitis y teniendo un papel crítico en la mortalidad, morbilidad neurológica y secuelas finales, el incremento de la presión intracraneal y la alteración del flujo sanguíneo cerebral ⁽⁸⁾.



GUIA DE PRACTICA CLINICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA VENTRICULITIS



5.4 Aspectos Epidemiológicos

Aunque la ventriculitis puede ser diagnosticada en cualquier época de la vida, tiene especial importancia en el período neonatal, debido a su elevada morbilidad y su alta frecuencia ⁽¹⁰⁾. Ésta no se conoce con cifras exactas, pero ocurre en un 20-35% de las secundarias a meningitis y en el 6-38% después de procedimientos neuroquirúrgicos invasivos ⁽¹⁰⁾.

La incidencia de ventriculitis, relacionada a derivaciones ventriculares externas (DVE) oscila hasta en un 45 %, dependiendo de la definición de ventriculitis usada, la técnica de inserción, y el manejo del DVE, pero en general el rango oscila entre 10 y 17% ^(11,12,13,14,15,16). Tasas mayores al 10% deberían ser objetivo de revisión del protocolo institucional ⁽¹⁷⁾. En el caso de pacientes con antecedente de tratamiento quirúrgico de disrafismos espinal, la tasa de infección de derivación ventricular oscila entre 3 al 25% ⁽¹⁷⁾.

En el caso de ventriculitis como complicación de derivaciones ventriculares permanentes, la tasa oscila en el 8%, con reportes de estudios que describen incluso tasas mayores ^(18,19). Enfoque general de las tasas de fracaso a 1 año 40%. La mayoría de los centros informan tasas de infección en el orden de 5 a 10%. Estas infecciones generalmente se presentan dentro de 2 Meses de inserción de la derivación, lo que indica que la mayoría de las infecciones

5.5 FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

5.5.1. Medio Ambiente – Asociados al catéter ^{(1), (10), (21), (22)}:



- Progresión extraluminal de patógenos que inicialmente colonizan el sitio de la piel donde el LCR se filtra.
- Desconexión y fuga de LCR del sistema de drenaje
- Frecuencia de manipulación
- Impregnación del catéter e intercambio de DVE de rutina. Algunas instituciones tienen políticas protocolizadas de intercambio alrededor de 7 días, pero no se ha demostrado que estas reduzcan la incidencia de la ventriculitis

5.5.2. Estilos de Vida – Asociados al paciente ^{(1), (11), (20)}:



- Pacientes inmunocomprometidos
- Infecciones sistémicas u otras infecciones
- Pacientes que se someten a una cirugía de repetición
- Sangrado intraventricular – Parto pretérmino
- Pacientes con mielomeningocele
- Edad: Hay una distribución bimodal del tiempo en la que se diagnostica la ventriculitis con un pico a los 9-11 días, seguido de un pico posterior más allá de los 14 días

5.5.3. Factores Hereditarios:

No aplica



VI. CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS

6.1 CUADRO CLINICO

6.1.1 Signos y Síntomas

El cuadro clínico puede ser variable. Puede manifestarse como un síndrome no específico: fiebre, náuseas/vómitos, letargia, anorexia, irritabilidad; podría simular un abdomen agudo ⁽²³⁾. Además podría presentarse como disfunción valvular (29% de los pacientes que tienen disfunción valvular, tienen cultivos de LCR positivos) ⁽²³⁾. En neonatos puede manifestarse como episodios de apnea, anemia, hepatoesplenomegalia, y rigidez de nuca. Las infecciones por estafilococo epidermidis tienden a ser indolentes (latentes). Las infecciones por bacilos gram-negativos usualmente causan mayores signos clínicos, y los signos abdominales son más comunes, y la principal manifestación clínica es la fiebre, que usualmente es intermitente y de bajo grado ⁽²³⁾.

La nefritis por “shunt” puede ocurrir en pacientes con niveles crónicos bajos de infección y portadores de derivaciones ventrículo-vasculares, que causa el depósito de complejos inmunes en los glomérulos renales, manifestándose con proteinuria y hematuria ⁽²³⁾.

6.1.2 Interacción cronológica

A) Meningitis-Ventriculitis de rápida presentación ⁽²⁴⁾

En las primeras 24 a 48 horas de vida, generalmente fulminante, de alta mortalidad, como consecuencia de complicaciones obstétricas y prematuridad.

Sintomatología:

- Escasos signos neurológicos: estupor, irritabilidad.
- Hipertermia: menos común la hipotermia.
- Apnea.
- Sepsis, enfermedad respiratoria...
- APGAR menor de cuatro puntos en el 85% de casos.
- Convulsiones asociada a secreción inadecuada de hormona antidiurética con hiponatremia y retención hídrica

B) Meningitis-Ventriculitis de tardía presentación ⁽²⁴⁾

Después de la primera semana de vida. Transmisión materno infantil o por contacto humano o equipos contaminados (shunt para tratamiento de la hidrocefalia o sistemas de drenaje ventricular). El curso es menos fulminante y la mortalidad es menor.

Sintomatología:

- Compromiso de la conciencia: estupor, irritabilidad
- Coma: en el 60% de casos
- Epilepsia en el 75% de casos
- Epilepsia focal en el 50% de casos
- Déficit motor
- Espasticidad motora de extensión: opistótono
- Rigidez bucal en el 25 % de casos
- Déficit de nervio craneal: VII, III, VI
- Fontanela anterior abultada y tensa, en 35 a 50 % de casos
- Vómitos
- Diastasis de suturas de la calota (signos de Hipertensión Endocraneal)
- Fiebre.

6.1.3 Gráficos, diagramas, fotografías

ANEXO 1 Y 2

6.2 DIAGNOSTICO

6.2.1 Criterios de Diagnóstico ⁽¹⁾

Guías de estudio	Definición
Centro para el Control de Enfermedades ⁽²⁾	Debe cumplir al menos uno de los siguientes criterios: 1. El paciente tiene organismo(s) identificado(s) del líquido cefalorraquídeo (LCR) por un cultivo o un método de prueba microbiológica no basado en cultivos, que se realiza con fines de diagnóstico o tratamiento clínico, por ejemplo, cultivo/pruebas de vigilancia no activa (ASC/AST). ó

GUÍA DE PRACTICA CLINICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA VENTRICULITIS

Guías de estudio	Definición
	2. El paciente tiene al menos dos de los siguientes: - fiebre ($>38^{\circ}\text{C}$) o dolor de cabeza; - Signo(s) meníngeo(s) *; - Signo(s) del nervio craneal *. Y al menos uno de los siguientes: - Aumento de las células blancas, la proteína elevada y la disminución de la glucosa en el LCR (según el rango de referencia del laboratorio de informes); -Organismo(s) visto(s) en la tinción Gram de LCR; - organismo(s) identificado(s) de la sangre por un cultivo o método de prueba microbiológica no basado en el cultivo, que se realiza con fines de diagnóstico o tratamiento clínico; - título diagnóstico de un solo anticuerpo (IgM) o aumento de cuatro veces en sueros emparejados (IgG) para el organismo.
Gozal et al. (25)	Cultivo positivo de LCR en pacientes con DVE in situ y al menos uno de los siguientes: 1. temperatura $>38,6^{\circ}\text{C}$ 2. Glucosa LCR $<50\text{ mg/dL}$ o $<50\%$ de la glucosa sérica probada dentro de las 24 horas de glucosa LCR
Jamjoom et al. (26)	Cultivo positivo de LCR y/o tinte de gramo ó Sospecha clínica de ventriculitis debido a la presencia de cualquiera de los siguientes: - Pleocitosis de la LCR; - marcadores inflamatorios de suero elevados; - fiebre; - meningismo; - Nivel alterado de conciencia.
Citerio et al. (27)	Presencia de todos los siguientes: - Cultura positiva de la LCR; y - Relación LCR/glucosa en sangre inferior a 0,5; y - Pleocitosis en LCR neutrofílica (>5 células/microlitro);

Guías de estudio	Definición
Y	- fiebre (temperatura corporal > 38 °C).
Mounier y otros. ⁽²⁸⁾	Cultivo positivo de LCR asociado con el tratamiento con antibióticos dirigidos al SNC

6.2.2 Diagnóstico diferencial

En el diagnóstico diferencial de ventriculitis tenemos:

1. Contaminación ⁽²⁹⁾:
 - ✓ Cultivo positivo aislado de LCR o tinción de gran positivo aislado.
 - ✓ Valores de glucosa y proteínas normales en LCR
 - ✓ Recuento normal de leucocitos en LCR.
2. Colonización de Ventriculostomía ⁽²⁹⁾:
 - ✓ Múltiples cultivos de LCR o tinción de gram positivos
 - ✓ Valores de glucosa y proteínas normales en LCR
 - ✓ Recuento normal de leucocitos en LCR
 - ✓ Ausencia de síntomas clínicos además de la fiebre
3. Sospecha de infección relacionada a Ventriculostomía ⁽²⁹⁾:
 - ✓ Disminución progresiva del valor de glucosa en LCR
 - ✓ Incremento del nivel proteínas en LCR
 - ✓ Avance en la pleocitosis en LCR
 - ✓ Ausencia de cultivos o tinciones de gram positivos en LCR
 - ✓ Ausencia de síntomas clínicos además de la fiebre
4. Infección relacionada a Ventriculostomía ⁽²⁹⁾
 - ✓ Disminución progresiva del valor de glucosa en LCR
 - ✓ Incremento del nivel de proteínas en LCR
 - ✓ Avance en la pleocitosis en LCR
 - ✓ Uno o más cultivos o tinciones de gram positivos en LCR
 - ✓ Escasez de síntomas clínicos, no fiebre.

6.3 EXAMENES AUXILIARES

Existen otros exámenes que ayudan al diagnóstico de ventriculitis, sin ser imprescindibles, así tenemos:

6.3.1 De patología clínica

- a. Dosaje de Lactato en LCR: patológico si es mayor de 4 mmol/L ⁽³⁰⁾
- b. Velocidad de Sedimentación globular: raramente normal ⁽²³⁾
- c. Leucocitosis en sangre: < 10,000 en un cuarto de las infecciones de ventriculostomías, y > 20,000 en un tercio. ⁽²³⁾
- d. Cálculo del índice celular ⁽³¹⁾: patológico si la tendencia en el valor absoluto es en aumento. Útil en pacientes con sangrado intraventricular.

Leucocitos en LCR/Eritrocitos en LCR

Leucocitos en sangre/Eritrocitos en Sangre

- e. Dosaje de IL1- β en LCR: mayor de 11 pg/ml es patológico ⁽³²⁾
- f. Reacción cadena de polimerasa (PCR) es muy útil para identificar secuencias de ADN de los microorganismos responsables de la ventriculitis, incluso con cultivos muchas veces negativos ⁽²³⁾.

6.3.2. De imágenes

- g. Tomografía cerebral
El realce endependimario ocurre en casos de ventriculitis. También ayuda a descartar disfunción valvular ⁽²³⁾.
- h. Ultrasonido
La ecografía transfontanelar es útil para evaluar taponamiento o abscesos intraventriculares. La ecografía abdominal puede evaluar la presencia de pseudoquistes abdominales, que son sugestivos de infección. ⁽²³⁾
- i. Resonancia Magnética Cerebral (Ver Anexo 1)
Útil en las secuencias de flair y T2, que permiten evaluar el edema periependimario. En las secuencias T1 con contraste, permite evaluar la captación patológica de contraste endependimaria ⁽³⁴⁾.
En las imágenes de difusión, permite evaluar la restricción a la difusión (que se observa hiperintensa en difusión), que es característico de pus intraventricular ⁽³⁴⁾.
El mapa obtenido por cálculo del coeficiente aparente de difusión revela marcada hipointensidad en las lesiones ventriculares con contenido purulento ⁽³⁵⁾.

6.3.3. De exámenes especializados complementarios:

No aplica

6.4 MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

6.4.1 Medidas Generales y preventivas

Ante el diagnóstico de ventriculitis, se debe proceder al retiro de sistema de derivación (si es que el paciente lo tuviera) y colocación de un sistema de un DVE.

Existen algunos casos, en los cuales se podría evitar el retiro del sistema de derivación infectado: paciente terminalmente enfermo, alto riesgo anestesiológico, y ventrículos en hendidura que podría dificultar la colocación de un sistema de DVE ⁽²³⁾.

La presencia de un drenaje ventricular externo o interno, asociado especialmente a una infección por *S. epidermidis*, *Cándida sp* o *Pseudomona sp*, permite la formación de una biopelícula que aumenta notoriamente la cantidad de microorganismos y limita la esterilización del LCR. ^(37,38) (Ver anexo 2)

6.4.2 Terapéutica

Inicio de antibioticoterapia empírica

Cultivos positivos obtenidos de un sistema de derivación retirado, con ausencia de síntomas clínicos o cultivos de LCR positivos, puede deberse a una contaminación y no requiere tratamiento ⁽²³⁾. En este caso una punción lumbar puede ayudar a discriminar si es infección o una contaminación, ya que en los casos de contaminación los cultivos obtenidos por vía de punción lumbar son negativos ⁽³⁶⁾.

El tratamiento antibiótico empírico inicial debe hacerse de acuerdo a los patrones de resistencia locales a los antibióticos, y a la sospecha del microorganismo responsable de acuerdo a los datos de la historia clínica.

Se debe recordar que el tratamiento antibiótico inicial agresivo con los antibióticos apropiados puede reducir la frecuencia de complicaciones ⁽³³⁾.

Las recomendaciones son las siguientes:

GUIA DE PRACTICA CLINICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA VENTRICULITIS

- a. Inicialmente retirar el sistema infectado, y colocar un nuevo sistema ventricular externo, además de iniciar una terapia antibiótica empírica que cubra tanto gérmenes de la piel como patógenos hospitalarios (recomendable ceftazidima + vancomicina) ⁽³⁹⁾.
- b. Si fuera posible se debería dejar un intervalo libre de drenaje ⁽³⁹⁾.
- c. Si se encuentra un LCR francamente purulento o paciente inmunodeprimido, el tratamiento empírico inicial debe ser de amplio espectro: Vancomicina + Meropenem. ⁽³⁸⁾

Ajuste de antibioticoterapia de acuerdo a sensibilidad obtenida de cultivos de LCR.

Una vez que se tengan los resultados de los cultivos se debe ajustar o cambiar los antibióticos de acuerdo a la sensibilidad del germen aislado.

Recordar que las bacterias de la piel pueden tomar varios días crecer en los medios de cultivo ⁽²³⁾.

Tratamiento de organismos específicos

- *Estafilococo aureus* y *Estafilococo epidermidis* ⁽²³⁾
 - a. Si es sensible a nafcilina ($MIC \leq 1.0 \mu g/ml$): iniciar Gentamicina Intraventricular (IV) + Nafcilina o Cefazolina o Cefalotina Endovenoso (EV)
 - b. Si es resistente a Nafcilina, Cefalotina: Rifampicina Vía oral (VO) + Trimetopim-Sulfametoxazol VO+ Vancomicina EV&IV
 - c. Para casos resistentes o alérgicos a Vancomicina, se puede usar Linezolid. Cuando se usa linezolid, se debe controlar semanalmente el recuento de leucocitos, por su potencial efecto de mielosupresión.
 - d. Cuando la actividad bactericida de nafcilina o vancomicina es menor de 1.8, se debe considerar agregar rifampicina vía oral.
- Enterococos ⁽²³⁾
 - a. Ampicilina EV/IV + Gentamicina IV
 - b. Si hubiera resistencia se puede usar Linezolid.
- Otros Estreptococos ⁽²³⁾
 - a. La misma terapia indicada para enterococos
- Gramnegativos aerobios (pseudomona, acitenobacter, neisseria, etc)
 - a. El tratamiento debe estar basado fundamentalmente en la susceptibilidad antibiótica.
 - b. Betalactámico + Aminoglucósido antipseudomona ambos EV/IV
- *Serratia marcescens*
 - ✓ Es raramente causante de ventriculitis, pero de alta mortalidad que requiere tratamiento antibiótico agresivo (EV y IV), y terapia quirúrgica.
 - ✓ Cefalosporina 3era o Ciprofloxacino ó Carbapenemes + Aminoglucósido EV/IV
- *Corynebacterium spp* & *Propionibacterium spp* (difteroides)
 - ✓ Si es sensible a la penicilina: usar régimen indicado para enterococos.
 - ✓ Si es resistente a la penicilina: usar vancomicina EV/IV
- Infecciones por *Cándida spp.*
 - ✓ *Cándida spp* es responsable de la mayoría de las infecciones ventriculares por hongos ⁽²³⁾.
 - ✓ Usualmente ocurre en niños menores de 1 año ⁽²³⁾.
 - ✓ La infección está relacionada a los antibióticos profilácticos por sensores de PIC y DVE, o coberturas antibióticas de amplio espectro por ventriculitis ⁽²³⁾.
 - ✓ El manejo consiste en: retirar el sistema ventricular infectado, colocar un sistema de DVE si el paciente lo necesita, tratamiento con terapia antifúngica ⁽²³⁾.



- ✓ Si luego de 5-7 días de terapia antifúngica y con adecuada respuesta clínica, se puede colocar un nuevo sistema de derivación ventricular permanente, y continuar los agentes antifúngicos por 6-8 semanas ⁽²³⁾.

- Dosificación de Antibióticos por vía sistémica o vía oral

VER ANEXO 4

2. Antibioticoterapia Intraventricular

El uso de antibióticos intraventriculares está claramente indicado en aquellos casos con infección asociada a un drenaje o ventriculitis, donde no existen alternativas sistémicas disponibles y donde a pesar de la terapia sistémica no se ha logrado una mejoría del paciente o una esterilización del LCR. Otras indicaciones potenciales incluyen el tratamiento de una infección asociada a un drenaje ventricular cuando no es posible plantear su retiro o reemplazo.

Bajo las indicaciones mencionadas anteriormente se debe plantear la administración intraventricular de antibióticos, pues existe una revisión Cochrane sobre antibióticos intraventriculares en pacientes neonatos con meningitis, donde concluyen un aumento del riesgo de mortalidad con la administración intraventricular de antibióticos ⁽⁴¹⁾.

- ✓ *Consideraciones para la administración de antibióticos* ⁽³⁶⁾ Intraventricular
 - Los antibióticos deben ser administrados diluidos en solución salina al 9% estéril y sin preservantes.
 - El volumen habitual a utilizar es de 2 ó 5ml, y se debe remover inicialmente un volumen similar antes de colocar la dosis, para evitar aumentos de la presión intracerebral.
 - Para asegurar la entrada del antimicrobiano, la dosis administrada puede ser seguida de un volumen equivalente de solución salina.
 - Para permitir una adecuada distribución del antimicrobiano en todo el LCR, se debe cerrar el circuito por 1 a 3 horas.
 - Las infecciones por E. coli reducen la producción de LCR hasta en la mitad, y esto se debe tener en cuenta en la administración de antibióticos intraventriculares ⁽⁴⁰⁾.
 - La administración de antibióticos ventriculares depende del volumen ventricular visualizado por TAC, debiéndose reducir la dosis de antibióticos ventriculares si los ventrículos están colapsados. Si el drenaje de LCR diario es bajo, la dosis debe repetirse cada 3 días; si el volumen de drenaje es intermedio la administración debe ser interdiario, y si el drenaje de LCR es alto las dosis deben ser diario incluso hasta 2 veces al día ⁽⁴²⁾
- ✓ Dosificación
 - Ver ANEXO 3 de Dosificación de antibióticos intraventriculares
- ✓ Toxicidad
 - En cuanto a los aminoglucósidos, su administración intraventricular se asocia a escasos efectos adversos. No están asociados a nefrotoxicidad, y los posibles efectos ototóxicos han sido inconstantes ⁽³⁶⁾.
 - En un estudio reportan convulsión motora focal con la administración de gentamicina intraventricular a dosis de 2mg/kg/día. ⁽¹⁸⁾
 - El uso de vancomicina intraventricular es seguro, y solo existe un reporte aislado de confusión mental transitoria. ⁽³⁷⁾.
 - La neurotoxicidad es una complicación seria reportada con la administración intraventricular de antibióticos, y se caracteriza por



GUIA DE PRACTICA CLINICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA VENTRICULITIS

pleocitosis en LCR, irritabilidad, delirium, confusión y convulsiones⁽¹⁸⁾.

- Es recomendable el dosaje de antibióticos en LCR, para mantener una concentración adecuada de los mismos, que se recomienda se encuentre en 5 a 10 veces la concentración inhibitoria mínima⁽¹⁸⁾.

3. Duración y fin del tratamiento

- La duración del tratamiento antibiótico sistémico es variable según la literatura revisada, pero se recomienda mantenerlo 10 a 14 días luego de haber esterilizado el LCR⁽²³⁾
- Se considera a los pacientes curados según los siguientes criterios⁽¹⁸⁾:
 - Un cultivo negativo de LCR a las 48 de horas de haber suspendido el tratamiento antibiótico
 - Un cultivo negativo de LCR tomado en sala de operaciones al momento de colocar un nuevo sistema de derivación ventricular permanente.
 - Un cultivo negativo de LCR tomado del reservorio de la nueva derivación ventricular permanente
 - Un nuevo cultivo negativo de LCR tomado de la punción del reservorio en un periodo de 1 a 6 meses del alta hospitalaria.
- Los rangos de duración del tratamiento intraventricular también son variables.
 - La duración precisa de tratamiento intraventricular no ha sido establecida, pero se recomienda mantenerlos hasta obtener una mejoría clínica y varios cultivos negativos de LCR. Hay reportes que mantienen el tratamiento IV hasta por 10 días⁽⁴³⁾.

6.5 COMPLICACIONES

6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRA REFERENCIA

ALTAS: otorgará de acuerdo al tipo de ventriculitis. Con un mínimo de hospitalización, en el proceso de control de la infección ventricular así como en los postoperatorios.

CONTROL: Se realizará de manera ambulatoria por el servicio de Neurocirugía Pediátrica, mensualmente. Se indicará TAC cerebral de control y los exámenes de laboratorio que se crean pertinentes.

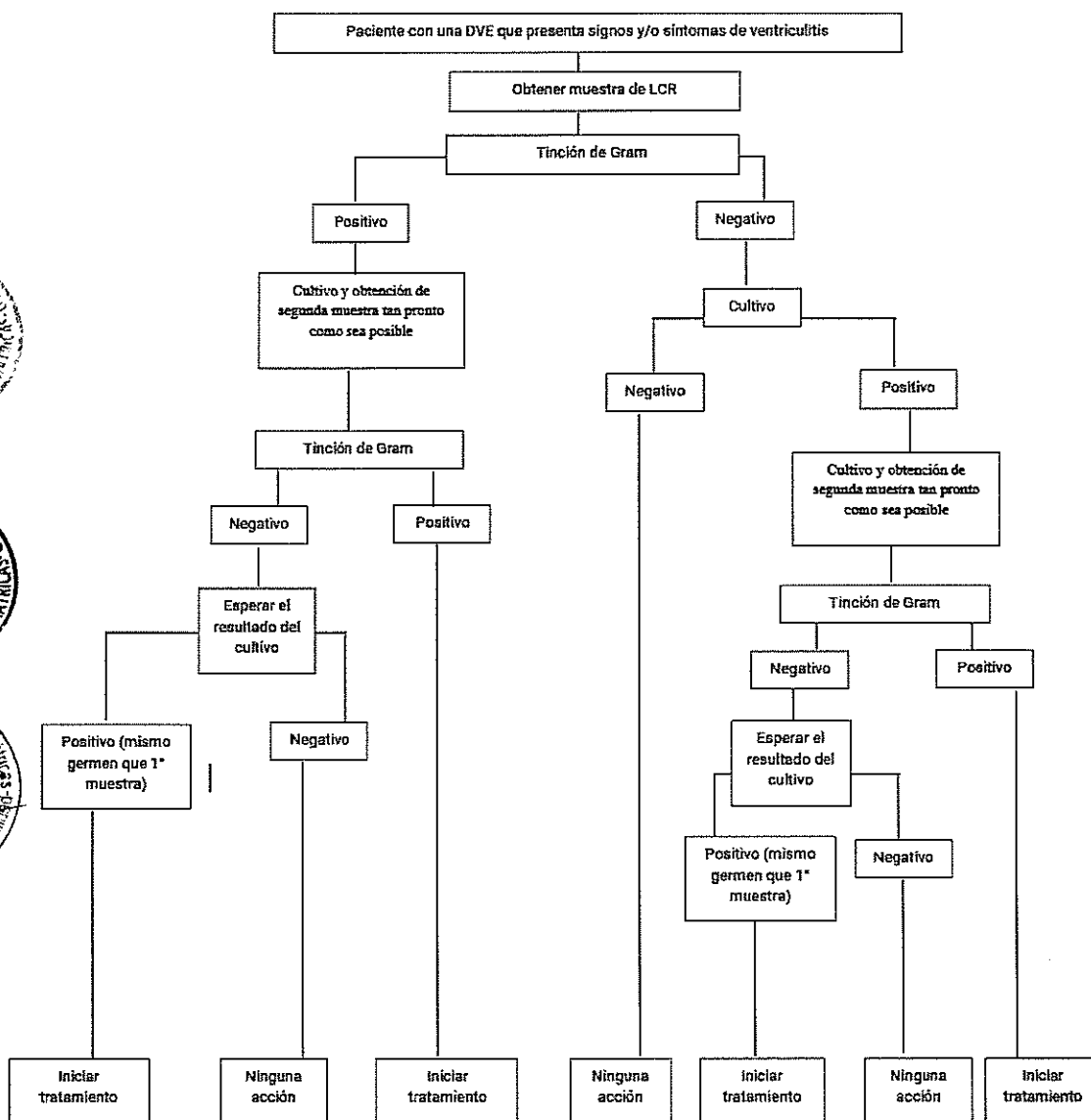
REFERENCIA: Todos los casos diagnosticados ventriculitis deberán ser referidos de las clínicas, de los servicios de emergencia, neonatología y clínica pediátrica hacia el Servicio de Neurocirugía Pediátrica del Hospital de Emergencias Pediátricas, para su tratamiento especializado por un período mínimo de dos meses.

CONTRAREFERENCIA: Se otorga al paciente cuyo caso ha sido resuelto satisfactoriamente y requiere controles mensuales, bimensuales, semestrales o anuales por neurocirujano pediátra.



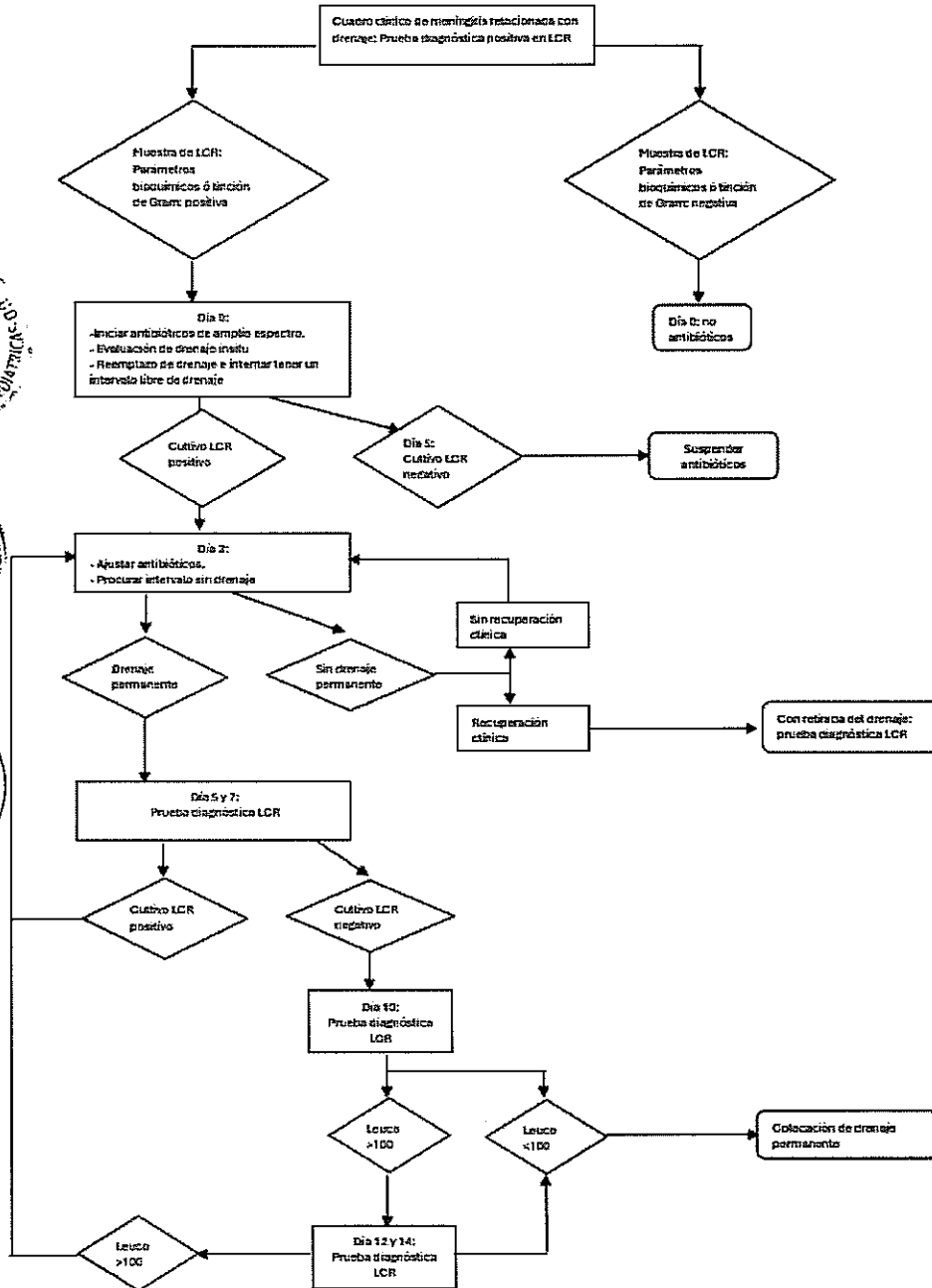
6.7. FLUXOGRAMA

a) Para manejo de pacientes con sospecha de ventriculitis relacionada a DVE (42)



GUIA DE PRACTICA CLINICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA VENTRICULITIS

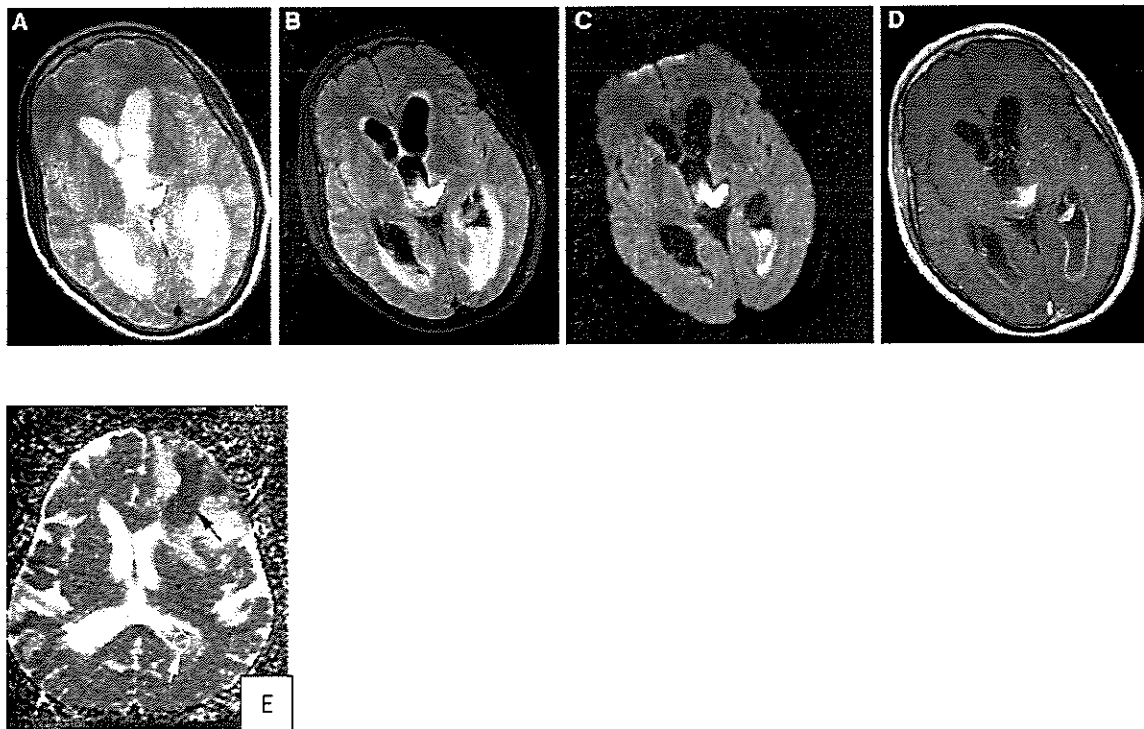
b) Para manejo de pacientes con sospecha de ventriculitis (39)



VII. ANEXOS

ANEXO 1

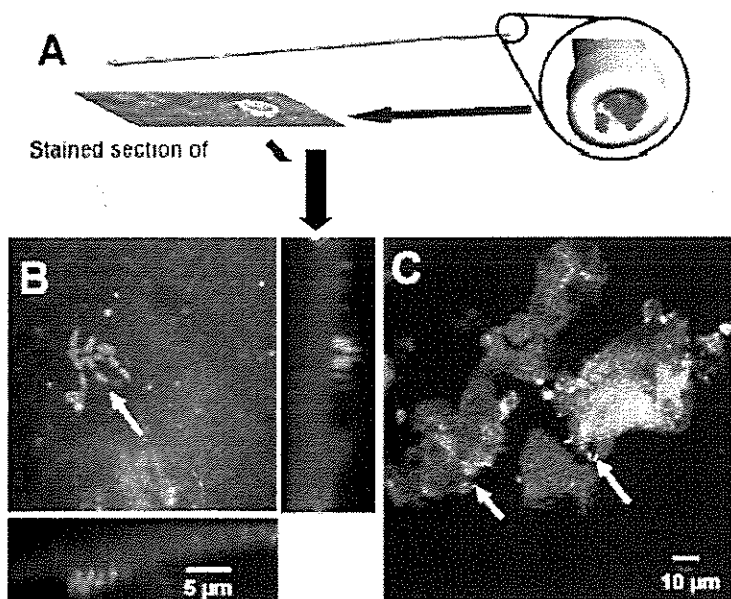
Imágenes por Resonancia Magnética en Ventriculitis



- A) imagen ponderada en T2:
- B) FLAIR:
- C) Difusión:
- D) T1 con contraste
- E) Mapa de Coeficiente Aparente de Difusión

ANEXO 2

Importancia del Biofilm en la persistencia de no esterilización del LCR



Esquema de un corte transversal de un catéter de derivación ventricular

Vista microscópica de los biofilms de bacterias en el interior del sistema derivación.

ANEXO 3

ANTIBIÓTICO	DOSIS
Ampicilina	2 mg/kg/dosis una vez al día
Cefazolina	1 mg/kg/dosis una vez al día
Cloramfenicol	1mg/kg/dosis una vez al día
Meticilina	1-2 mg/kg/dosis una vez al día
Vancomicina	1-2 mg/kg/dosis una vez al día
Gentamicina	0.5-1 mg/kg/dosis una vez al día

ANEXO 4: Dosis de Antibióticos de uso Sistémico

ANTIBIÓTICO	DOSIS
Ampicilina	200mg/kg/día c/6hrs
Anfotericina B	1mg/kg/día
Cefazolina	100mg/kg/día c/6hrs
Cloramfenicol	100 mg/kg/día c/6hrs
Gentamicina	5mg/kg/día c/8hr ó 12 hrs
Nafcilina	200mg/kg/día
Rifampicina	10 mg/kg/día c/12hrs
Oxacilina	200mg/kg/día c/4-6hrs
Vancomicina	20 mg/kg/día c/6hrs
Meropenem	60-120 mg/kg/día c/8hrs
Linezolid	Niños menores de 11 años: 10mg/kg c/8hrs Niños mayores de 12 años: 600 mg c/12hrs



VIII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS O BIBLIOGRAFÍA

1. Ramanan M, Shorr A, Lipman J. Ventriculitis: Infection or Inflammation. *Antibiotics*. 2021; 10(10):1246. <https://doi.org/10.3390/antibiotics10101246>
2. Network, N.H.S. *CDC/NHSN Surveillance Definitions for Specific Types of Infections*; Center for Diseases Control and Prevention (CDC): Atlanta, GA, USA, 2021.
3. Volpe JJ. Bacterial and fungal intracranial infections. En: Volpe JJ, editor. *Neurology of the newborn* (3.^a ed.). Filadelfia-Londres-Toronto: W.B. Saunders, 1995; 730-766.
4. Wong GKC, Poon WS, Wai S, et al. "Failure of regular external ventricular drain exchange to reduce cerebrospinal fluid infection: result of a randomized controlled trial". *J. Neurol Neurosurg Psychiatry*. 73:759-761, 2002
5. Maeda K, Sanada M, Kawai H, et al. Pyogenic ventriculitis with ruptured brain abscess. *Intern Med*. 2006;45(13):835-836.
6. De Silva T, Raychaudhuri M, Poulton M, et al. Ventriculitis and hydrocephalus: an unusual presentation of toxoplasmosis in an adult with human immunodeficiency virus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2005;76:1074.
7. Carla M. Odio, Eduardo Huertas. Infecciones del líquido cefalorraquídeo en pacientes con *Acta pediátr. costarric v.15 n.1 San José 2001*
8. Behrman Kliegman Jenson. *Tratado de Pediatría-NELSON*. Capítulo 174 : Infecciones del sistema Nervioso Central. Pag 825. Decimosexta Edición
9. Kuo Weing Wang et al. Infection of cerebrospinal fluid shunts: causative pathogens, clinical features, and outcomes. *Jpn.J.Infect.Dis.*,57,44-48,2004
10. Nieto del Rincon, N; de Alba Romero, C; et al. Ventriculitis: experiencia en un servicio de neonatología. *Anales de Pediatría* 2000; 52: 245-250. Vol 52 núm 3.
11. Teresa A. Williams et al. Decrease in proven ventriculitis by reducing the frequency of cerebrospinal fluid sampling from extraventricular drains. *Journal of neurosurgery*, 29 julio 2011.
12. S Scheithauer et al. Prospective surveillance of drain associated meningitis/ventriculitis in a neurosurgery and neurological intensive care unit. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009;80:1381-1385.
13. R. Eymann , W.-I. Steudel , M. Kiefer. Infection Rate with Application of an Antibiotic impregnated Catheter for Shunt Implantation in Children – A Retrospective Analysis. *Klin Padiatr* 2009; 221: 69– 73
14. Klas Boeer & Heinz Vogelsang. Immediate diagnosis of ventriculitis: evaluation of parameters independent of microbiological culture. *Acta Neurochirurgica* Julio 2011.
15. D. Hoefnagel, R. Dammers et al. Risk factors for infections related to external ventricular drainage. *Acta Neurochir (Wien)* (2008) 150: 209-214.
16. Amit Agrawal, MCh et al. Current Concepts and Approach to Ventriculitis. *Infect Dis Clin Pract* 2008;16:100-104
17. Franklin C. Margaron et al. Timing of ventriculoperitoneal shunt insertion following spina bifida closure in Kenya. *Childs Nerv Syst* (2010) 26:1523-1528
18. Hector E. James et al. Management of complicated shunt infections: a clinical report. *J Neurosurg Pediatrics* 1:223-228, 2008
19. James M. Drake et al. The Surgical Management of pediatric hydrocephalus. VOLUME 62 | NUMBER 2 | FEBRUARY 2008 SUPPLEMENT
20. R. Eymann , W.-I. Steudel , M. Kiefer. Infection Rate with Application of an Antibiotic impregnated Catheter for Shunt Implantation in Children – A Retrospective Analysis. *Klin Padiatr* 2009; 221: 69 – 73.

21. Arabi Y, Memish ZA, Balkhy HH, Francis C, Ferayan A, Al Shimemeri A, Almuneef MA. Ventriculostomy-associated infections: Incidence and risk factors. *Am J Infect Control*. 2005 Apr;33(3):137-43
22. Korinek AM, Reina M, Boch AL, Rivera AO, De Bels D, Puybasset L. Prevention of external ventricular drain--related ventriculitis. *Acta Neurochir (Wien)*. 2005 Jan;147(1):39-45; discussion 45-6
23. Mark S. Greenberg. *Handbook of Neurosurgery*. Editorial Thieme- 7th Edición-pag 346.
24. Morales Landeo . "Ventriculitis". *Cirugía Volumen 2: VIII Neurocirugía- Capítulo XX*. Lima : UNMSM, 2002.
25. Wang, X.; Dong, Y.; Qi, X.Q.; Li, Y.M.; Huang, C.G.; Hou, L.J. Clinical review: Efficacy of antimicrobial-impregnated catheters in external ventricular drainage—A systematic review and meta-analysis. *Crit. Care* 2013, 17, 6–10. [[Google Scholar](#)] [[CrossRef](#)] [[PubMed](#)] [[Green Version](#)]
26. Jamjoom, A.A.B.; Joannides, A.J.; Poon, M.T.C.; Chari, A.; Zaben, M.; Abdulla, M.A.H.; Roach, J.; Glancz, L.J.; Solth, A.; Duddy, J.; et al. Prospective, multicentre study of external ventricular drainage-related infections in the UK and Ireland. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2018, 89, 120–126. [[Google Scholar](#)] [[CrossRef](#)] [[PubMed](#)] [[Green Version](#)]
27. Citerio, G.; Signorini, L.; Bronco, A.; Vargiolu, A.; Rota, M.; Latronico, N. External ventricular and lumbar drain device infections in icu patients: A prospective multicenter Italian study. *Crit. Care Med*. 2015, 43, 1630–1637. [[Google Scholar](#)] [[CrossRef](#)]
28. Mounier, R.; Lobo, D.; Cook, F.; Fratani, A.; Attias, A.; Martin, M.; Chedevergne, K.; Bardon, J.; Tazi, S.; Nebbad, B.; et al. Clinical, biological, and microbiological pattern associated with ventriculostomy-related infection: A retrospective longitudinal study. *Acta Neurochir*. 2015, 157, 2209–2217. [[Google Scholar](#)] [[CrossRef](#)]
29. Alan P. Lozier et al. "Ventriculostomy-related infections: a critical review of the literature". *Neurosurgery* 51:170-182, 2002.
30. G.K. Wong et al. Use of ventricular cerebrospinal fluid lactate measurement to diagnose cerebrospinal fluid infection in patients with intraventricular haemorrhage. *Journal of Clinical Neuroscience* 15 (2008) 654–655
31. B. Pfausler, R. Beer et al. Cell index – a new parameter for the early diagnosis of ventriculostomy (external ventricular drainage)-related ventriculitis in patients with intraventricular hemorrhage?. *Acta Neurochir (Wien)* (2004) 146: 477–481
32. Klas Boeer, Heinz Vogelsang et al. Immediate diagnosis of ventriculitis: evaluation of parameters independent of microbiological culture. *Acta Neurochir (Wien)*. 2011 Sep;153(9):1797-805. Epub 2011 Jul 19.
33. G. V. Vajramni et al. Primary ventriculitis caused by *Streptococcus intermedius*. *British Journal of Neurosurgery*, June 2007; 21(3): 293 – 296.
34. Philippe G. Jorens et al. Imaging Findings in Pyogenic Ventriculitis. *Neurocrit Care* (2009) 11:403–405
35. Jae Taek Honga et al. Significance of diffusion-weighted imaging and apparent diffusion coefficient maps for the evaluation of pyogenic ventriculitis. *Clinical Neurology and Neurosurgery* 110 (2008) 137–144
36. Alberto Fica. Antibióticos Intratecales en pacientes adultos. *Revista Chilena de Infectología* (2003);20 (2):88-89
37. Trine RolighedThomsen et al. The Rol of bacterial biofilms in infection or catheter o shunts. T. Bjarnsholt et al. (eds.), *Biofilm Infections*, DOI 10.1007/978-1-4419-6084-9_6, 91. Springer Science+Business Media, LLC 2011



GUÍA DE PRACTICA CLINICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA VENTRICULITIS

38. R. Beer et al "Nosocomial ventriculitis and meningitis in neurocritical care patients". *Neurocrit Care* (2009) 10:363–367

39. Maurine A. Leverstein-van Hall et al. A bundle approach to reduce the incidence of external ventricular and lumbar drain-related infections. *J Neurosurg* 112:345–353, 2010

40. Robert E. Breeze et al. CSF production in acute ventriculitis. *J Neurosurg* 70:619-622, 1989

41. Sachin S Shah et al. Intraventricular antibiotics for bacterial meningitis in neonates. Copyright © 2008 The Cochrane Collaboration. Published by JohnWiley & Sons, Ltd.

42. E. M. Brown et al. The management of neurosurgical patients with postoperative bacterial or aseptic meningitis or external ventricular drain-associated ventriculitis. *British Journal of Neurosurgery* 2000; 14(1): 7± 12.

43. L. Barrou et al. Intrathecal Use of Amikacin: A Case Report. *The Brazilian Journal of Infectious Diseases* 2008;12(6):546

